Aus der Abteilung Augenheilkunde I
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. H.-J. Thiel
der Augenklinik der Universität Tübingen

Tumoren der Orbita

Auswertung des bioptischen Materials des ophthalmo-pathologischen Labors der Universitäts-Augenklinik Tübingen im Zeitraum von 1970–1983

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Karl-Berthold Schmid
aus
Stuttgart
1986

Aus der Abteilung Augenheilkunde I
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. H.-J. Thiel
der Augenklinik der Universität Tübingen

Tumoren der Orbita

Auswertung des bioptischen Materials des ophthalmo-pathologischen Labors der Universitäts-Augenklinik Tübingen im Zeitraum von 1970-1983

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Karl-Berthold Schmid
aus
Stuttgart
1986

Dekan:	Professor Dr. W. Schulte
1. Berichterstatter:	Professor Dr. H.-J. Thiel
2. Berichterstatter:	Professor Dr. G. Lischka

Herrn Professor Dr.Thiel danke ich für die Überlassung des Themas und für die kritische Durchsicht dieser Arbeit. Herrn Dr. Konrad danke ich für die Unterstützung bei der Ausführung der Arbeit.

Inhaltsangabe

		Seite
1.	Einleitung und Problemstellung	3
2.	Eigene Untersuchungen	4
2.1	Übersicht über die Tumorarten	4
3.	Herkunft des Materials	5
4.	Aufschlüsselung nach der Tumorherkunft	6
5.	Klinik der Orbitatumoren:	
5.1	Orbitale Zysten	7
5.2	Gefäßtumoren	10
5.3	Neurogene Tumoren	12
5.4	Maligne Melanome	18
5.5	Maligne Lymphome	21
5.6	Pseudotumoren	25
5.7	Tränendrüsentumoren	28
5.8	sekundäre Orbitatumoren	33
5.9	Orbitale Metastasen	36
5.10	Retinoblastome	38
5.11	Tumoren der quergestreiften Muskulatur	42
5.12	Varia	45
6.	Diskussion:	
6.1	Zystische Tumoren	49
6.2	Gefäßtumoren	53
6.2.1.	Varix Knoten	57
6.3	Neurogene Tumoren	58
6.3.1.	Neurofibrome	58
6.3.2.	Aesthesioneuroepitheliom	60
6.3.3.	Meningeome	60
6.3.4.	Gliome	62
6.3.5.	Schwannome	66
6.4.	Maligne Melanome	68
6.5	Maligne Lymphome	72
6.6.	Pseudotumoren	74

6.7 Tränendrüsenkarzinome.....79
6.8 Sekundäre Orbitatumoren.....83
6.8.1 Basaliom.....83
6.8.2. Talgdrüsenkarzinom.....85
6.9 Karzinommetastasen.....86
6.10. Retinoblastome.....88
6.11. Tumoren der quergestreiften Muskulatur.....90
6.11.1. Rhabdomyome.....90
6.11.2. Rhabdomyosarkome.....91
6.12. Varia.....94
6.12.1. Osteom.....94
6.12.2. Granularzellmyoblastom.....94

7. Zusammenfassung.....96
8. Literaturverzeichnis.....97
9. Lebenslauf.....113

1. Einleitung und Problemstellung

Tumoren der Orbita sind relativ seltene Erkrankungen. Aufgrund der engen Raumverhältnisse in der Orbita führen sie frühzeitig zu einer Gewebsverdrängung, sodaß die Verdachtsdiagnose auf einen Tumor naheliegt, sobald er eine gewisse Größe überschritten hat. Für den Patienten ist die Symptomatik einförmig: Protrusio bulbi und Motilitätsstörungen, die der Patient als Doppelbilder angibt.
Aufgabe dieser Zusammenstellung ist, anhand des Einzugsgebietes der Universitätsaugenklinik Tübingen über alle 116 innerhalb der letzten 14 Jahre bioptisch gesicherten Fälle orbitaler Tumoren einen Überblick zu geben, um Erfahrungen über Häufigkeit, klinisches Erscheinungsbild, Morphologie, Therapie und Prognose zu sammeln.
Die Patienten kamen aus der weiteren Umgebung von Tübingen und wurden in der Augenklinik zumeist stationär behandelt. Um Informationen über den Krankheitsverlauf zu bekommen, wurden die weiterbehandelnden Allgemein- und Augenärzte angeschrieben.
Bei den Patientenübersichten wurde neben dem Geschlecht (M,F) das Manifestationsalter der Patienten, die Symptomdauer (Sy-Dauer) und die Lokalisation (LO) des Tumors angegeben.
Neben der Inspektion und Palpation wurde die Diagnostik in jüngster Zeit durch exaktere bildgebende Verfahren wie der Computertomographie oder der standardisierten Echographie verbessert, womit zuverlässigere Ergebnisse erzielt werden können. Vielfach gelingt es präoperativ, den Prozess abzugrenzen und eine Verdachtsdiagnose zu stellen.

2. Eigene Untersuchungen

Im Untersuchungszeitraum von 1970-1983 wurden insgesamt 116 Patienten mit einem orbitalen Tumor operativ behandelt, was etwa 1,8% aller Exzisate (ca.7000) aus dem Augenbereich entspricht, die in diesem Zeitraum untersucht wurden.
Im eigenen Untersuchungsgut überwiegen die primären Tumoren:

primäre Tumoren	81
sekundäre Tumoren	35
n=	116

Die sekundären Tumoren konnten aufgeteilt werden nach:

Metastasen	5
Generalisation (bei multifokalem Geschehen)	6
Sonstige	24
n=	35

2.1 Übersicht über die Tumorarten

Orbitale Zysten	8 Fälle	(6.9%)
Gefäßtumoren	5 Fälle	(4.3%)
Neurogene Tumoren	14 Fälle	(12%)
(=3 Menigeome,3 Gliome, 3 Schwannome,4 Neurofibrome, 1 Aesthesioneuroepitheliom)		
Maligne Melanome	5 Fälle	(4.3%)
Maligne Lymphome	24 Fälle	(22.7%)
Pseudotumoren	16 Fälle	(13.8%)
Tränendrüsentumoren	10 Fälle	(8.6%)
(=5 pleomorphe Adenome, 4 adenoidzystische Karzinome, 1 Adenokarzinom mit Talgdrüsendifferenzierung)		
Sekundäre Orbitatumoren	10 Fälle	(8.6%)
(=2 infiltrierende Basaliome, 1 Spinaliom, 1 Nasopharynxkarzinom, 1 Adenoidzystisches Karzinom, 5 Talgdrüsenkarzinome)		

Karzinom-Metastasen 5 Fälle (4.3%)
(=3 Mammakarzinom-Metastasen, 1 hepatozelluläre Karzinom-Metastase, 1 Gastrointestinaltrakt-metastase)
Retinoblastome 3 Fälle (2.6%)
Tumoren der quergestreiften Muskulatur 6 Fälle (5.1%)
(=4 embryonale Rhabdomyosarkome, 1 adultes Rhabdomyosarkom, 1 fetales Rhabdomyom)
Varia 10 Fälle (8.6%) :
2 Lipome
1 Osteom
1 Zementom
1 Ameloblastom
1 Fettgewebshernie
1 Rheumaknötchen
1 Fremdkörpergranulom
1 Granularzelltumor
1 Leiomyosarkom

3. Herkunft des Untersuchungsmaterials

Dieser Arbeit liegen die klinischen Fälle orbitaler Tumoren der letzten 14 Jahre zugrunde und stützt sich auf die histologischen Präparate des ophthalmo-pathologisch-anatomischen Labors der Augenklinik Tübingen, die dort schon seit 1908 archiviert werden. Zum Teil wurden die Präparate für diese Arbeit neu aufgearbeitet und fotographisch dokumentiert.
Probeexzisionen wurden in 10%iger Formalin-Pufferlösung fixiert,für die Bulbi wurden gepufferte 4%ige Paraformaldehyd- und 1%-ige Glutaraldehydlösung verwendet.
Nach üblicher Einbettung in Paraffin wurden die 8 µ dicken Schnitte der Bulbi und die 5 µ dicken Probeexzisionen unterschiedlich gefärbt, wobei als histologische Färbungen HE, PAS, Alcian blau, Elastica, van Gieson, Retikulumfärbung nach Gomori, Eisenreaktion nach Mallory, kolloidale Eisenreaktion nach Masson und Trichromfärbung zur Anwendung kamen.

4. Aufschlüsselung nach der Tumorherkunft:

Häufigkeit der prim.Tumoren	
Maligne Lymphome	18
ZNS-abhängige Tumoren	13
Pseudotumoren	16
Tränendrüsentumoren	10
Orbitale Zysten	7
Myogene Tumoren	4
Malignes Melanom	1
Vaskuläre Tumoren	4
Sonstige Tumoren	8
n=	81

Häufigkeit der sek.Tumoren	
Maligne Lymphome	6
Epitheliale Tumoren	10
Mukozele	1
Leiomyosarkom	1
Osteom	1
Adamantinom	1
Aesthesioneuroblastom	1
Hämangioperizytom	1
Retinoblastom	3
Metastasen	5
n=	34

5. Klinik der Orbitatumoren

5.1 Orbitale Zysten

Im Untersuchungszeitraum von 1970 bis 1983 wurden in der Augenklinik Tübingen 8 Patienten mit einem zystischen Tumor operativ behandelt, entsprechend 7% aller chirurgisch entfernten Orbitalgeschwülste.
Es handelte sich um 6 Dermoidzysten, eine epidermale Zyste und um eine Epithelzyste der Kieferhöhle am Orbitaboden.
Es konnten dabei zwei Altersgruppen unterschieden werden: Bei der Hälfte der Patienten wurde der Tumor in den ersten vier Lebensjahren bemerkt, während er sich bei vier Patienten erst zwischen dem 22. und 34. Lebensjahr bemerkbar machte.
Als häufigstes Symptom nannten die Patienten Schmerzen (4 mal), die teils als Kopfschmerzen, teils als Schmerzen im Lidbereich angegeben wurden. Daneben kam es zu Lidschwellungen und in einem Fall zu einer Sehverschlechterung.
Bei den meisten Patienten fiel der Tumor äußerlich durch eine Schwellung und eine Vorwölbung der Oberlid- und Augenbrauenregion auf, jedoch ohne Exophthalmus.
Die Verlaufsbeobachtung variierte erheblich und betrug ein bis 26 Jahre präoperativ. In einem Fall mußte innerhalb von 6 Wochen nach Beginn der Symptomatik eine Exstirpation vorgenommen werden.
Das Geschlechtsverhältnis betrug M:F= 3:1. Bei den Patienten mit einer Dermoidzyste betrug das durchschnittliche Manifestationsalter 13 Jahre, der Median betrug 4 Jahre. Bei den jüngsten Patienten war die Zyste jeweils angeboren, sie wurde im Durchschnitt erst nach dem ersten Lebensjahr bemerkt.
Häufig waren die Zysten am lateralen temporalen Orbitarand bzw. der Augenbrauengegend lokalisiert, wobei das Verhältnis rechts:links ausgeglichen war. Der Nachweis der Zysten gelang meist echographisch oder röntgenologisch.
In 3 Fällen wurde der Tumor erst nach 7, 20 und 26 Jahren transfrontal durch einen Augenbrauenschnitt entfernt.

Übersicht

Patient	Alter bei OP	LO	Symptome	Rezidiv
Dermoide:				
1 F seit Geb.	4 3/4 J	li.O'Lid	Vorwölbung	-
2 M seit Geb.	20 J.	re.Orb.rand	Vorwölbung	-
3 F ca.4 J.	30 J.	re.Orb.rand	Kopfschm.,Sehverschl.	-
4 M 6 Mon.	2 3/4 J.	li.temp.	Schmerzen	-
5 M 22 J.	29 J.	re.O'Lid	Vorwölbung	+
6 M 28 J.	29 J.	li.O'Lid	Schmerzen	-
Epidermale Zyste:				
7 M 34 J.	34 J.	li.Augenwinkel	Kopfschmerzen	-
Mucozele:				
8 M 34 J.	34 J.	re.U'Lid		-

Fallbeschreibung eines Patienten mit einem Dermoid (Fall 5):

Dem 29jährigen Patienten war erstmals vor 7 Jahren ein länglicher,kugeliger Tumor im Bereich des rechten Oberlides aufgefallen. Im Alter von 27 Jahren, 5 Jahre nach den ersten Symptomen, wurde auswärts eine PE aus dem rechten Oberlid entnommen, die histologisch unspezifisches Granulationsgewebe mit resorptiven Riesenzellen innerhalb von Fettgewebe vom Typ eines lipophagen Granuloms ergab.

Der Tumor, der außer einer verminderten Tränensekretion keine nennenswerten Funktionsausfälle bewirkte, stellte sich echographisch mit unregelmäßiger Struktur dar und hatte eine Ausdehnung von 20-25 mm zur Orbitaspitze hin. Er wurde als den Bulbus äquatorial umgreifend beschrieben, wobei der Retrobulbärraum frei war. Röntgenologisch war der Tumor in tieferen Orbitaabschnitten nicht nachweisbar.

Darauf wurde der Tumor des 29jährigen aus der Orbita und aus der Schläfenbeingegend rechts entfernt. Intraoperativ stellte sich der zystische Tumor als nicht zu prall gefüllt dar. Es zeigte sich, daß bei der ersten Operation von diesem Tumor nichts entfernt worden war. Die Oberfläche des Tumors war

überall flach und reichte tief in die Orbita, nasal war der Tumor mit orbitalem Gewebe breitflächig verwachsen, ohne daß eine scharfe Grenze vorlag. Weiterhin konnte ein zystenartiges Gebilde hinter der lateralen Orbitawand in der vorderen Schädelgrube freigelegt werden. Man erkannte, daß beide Zysten noch hinter dem Orbitalrand durch einen Knochendefekt kommunizierten. Bei der Ruptur der Zyste entleerten sich klare, ölartige Tropfen. Histologisch ergab sich ein Dermoid der Orbita mit ausgeprägter ölzystenbildung.
Bis zum Mai 1972 hatte der 30jährige Patient kein Hinweis auf ein Rezidiv.

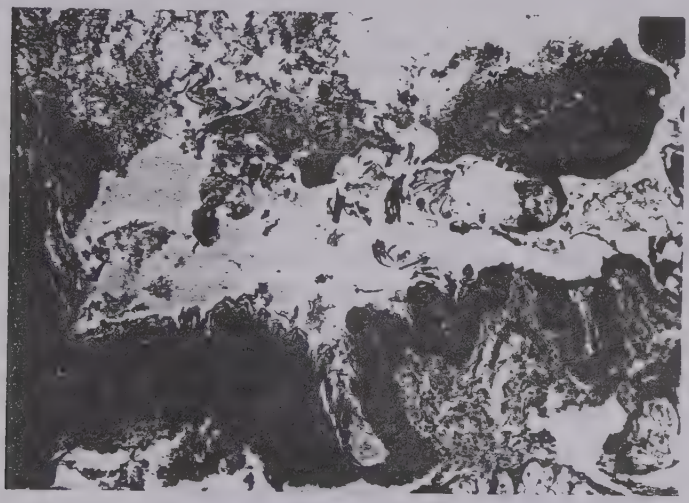

Bild 5.1 1 u.2: zystisches Dermoid (HE x 200)

5.2 Gefäß-Tumoren

Von 1970 bis 1983 wurden 5 Patienten mit einem angiomatösen Tumor operiert, entsprechend 4.4% aller operativ entfernten Orbitalgeschwülste. Es waren sowohl Kinder als auch Erwachsene betroffen. Der jüngste Patient war 5 Monate, der älteste 79 Jahre alt.
Alle Patienten zeigten einen Exophthalmus von bis zu 7mm. Weiterhin traten Motilitätsstörungen, vermehrter Tränenfluß, Kopfschmerzen, Druckgefühl und Visusminderung auf.
Bei einem 33jährigen Patienten (Fall 4) kam es durch ein malignes Hämangioperizytom, das im Bereich des Keilbeins lokalisiert war, zu einer Orbitainvasion mit einm Exophthalmus von 7 mm und einer amaurotischen Pupillenstarre. Nach der Entlastungsoperation wurde in diesem Fall eine Strahlentherapie durchgeführt. Rezidive waren bei Ende dieser Studie nicht bekannt.

Übersicht:

Patient			Lo.	Diagnose	Symptome
1	79 J	F	RA temp.	cav.Hämangiom	Exophthalmus (6mm), Motilitätsstörung Tränenfluß
2	15 J	M	-	cav.Hämangiom	Bulbusdislokation
3	5 Mon	F	-	Mischform eines kapillären Hämangioms und Hämangioendothelioms	Exophthalmus (7mm)
4	33 J	M	LA	malignes Hämangioperizytom	Exophthalmus (7mm), amaurotische Pupillenstarre
5	57 J	M	LA	Varix-Knoten	Exophthalmus (6mm), Höherstand des Auges, Kopfschmerzen, Druckgefühl

Fallbeschreibung einer Patientin mit einem kavernösen Hämangiom (Fall 1):

Die 79jährige Patientin bemerkte seit Sommer 1970 einen langsam zunehmenden Exophthalmus des rechten Auges. Bei Behandlungsbeginnim Februar 1971 klagte sie zusätzlich über einen vermehrten Tränenfluß am rechten Auge. Bei der stationären Aufnahme im März 1971 hatte sie rechts einen Exophthalmus von 6 mm gegenüber links (Hertel 20-100-14mm), besonders nach temporal unten war eine Bewegungseinschränkung des rechten Auges festzustellen und am rechten Unterlid tastete man in der Mitte und am temporalen Lidwinkel zwei erbsen- bis bohnengroße, bewegliche, prall elastische Tumoren. Die Redressierbarkeit des Bulbus war vermindert.
Echographisch ließ sich temporal unten ein retrobulbärer, bis zum hinteren Pol des Auges reichender Tumor mit einem Durchmesser von ca. 20mm nachweisen. Röntgenologisch ergab sich kein sicherer Hinweis auf einen Orbitatumor, eine Knochenbeteiligung war nicht nachweisbar. Im März 1971 exstirpierte man temporal unterhalb des Bulbus einen abgekapselten, kastaniengroßen, dunkelgrauen Tumor, der sich bis zum hinteren Pol des Bulbus ausdehnte. Histologisch diagnostizierte man ein altes, kavernöses Hämangiom mit Anzeichen von Blutabbau. Zwischen den Gefäßlumina fand sich ein chronisches entzündliches Infiltrat,das überwiegend aus Plasmazellen bestand mit zahlreichen gut ausgebildeten Lymphfollikeln. Bei der Entlassung bestand kein Exophthalmus mehr.

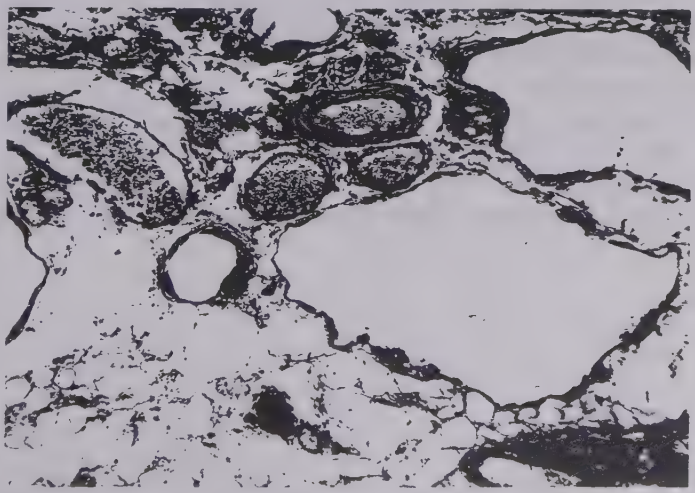

Bild 5.2. 1: kavernöses Hämangiom, ektatische Gefäßlumina,von Endothelien ausgekleidet, teilweise mit Blut gefüllt. (HE x 200)

5.3 Neurogene Tumoren

Im Zeitraum der Studie von 1970-1983 wurden an der Augenklinik Tübingen 14 Patienten mit einem neurogenen Tumor operativ behandelt, entsprechend 12.2% aller Orbitatumoren. Das Geschlechtsverhältnis männlich zu weiblich betrug 8:6. Das Alter der Patienten betrug wenige Tage bis zum 84.Lebensjahr, im Durchschnitt 24.2 Jahre. Die Symptomdauer erstreckte sich meist über mehrere Jahre, von ca. 3 Monaten bis zu 31 Jahren.

3 Patienten litten seit Geburt an einer generalisierten Neurofibromatose mit okulärer Beteiligung. 7 Patienten waren nicht älter als 10 Jahre und 5 Patienten waren zwischen 40 und 84 Jahre alt. Meist war das rechte Auge betroffen (11:3).

Häufigste Symptome waren Exophthalmus (12 mal), Schwellung im Bereich der Augenlider, Motilitätsstörungen (4 mal) sowie Visusminderung (5 mal). Auch Doppelbilder wurden angegeben, und in 2 Fällen kam es zu einer Amaurose des betroffenen Auges.

Aufgrund der histologischen Untersuchung fand sich bei 3 der 4 Patienten mit einem Neurofibrom ein plexiformes Neurofibrom, in einem Fall kam es zu einer umschriebenen malignen Transformation dieser Tumorart in der Orbita.

Bei 3 Patienten fanden sich maligne Neurilemmome. Auch die Meningeome der Opticusscheiden waren in 2 von 3 Fällen maligne und wuchsen infiltrierend. Bei allen 3 Patienten mit einem Gliom des N.opticus mußte im Verlauf der Erkrankung eine Enukleation des Bulbus durchgeführt werden.

Als seltener Fall wurde ein Patient mit einem Aesthesioneuroepitheliom behandelt, bei dem der Tumor im Frontalhirn mit Infiltration beider Siebbeinregionen zu einem fast vollständigen Visusverlust beidseits geführt hatte. Dabei bestand ein geringer Exophthalmus und Motilitätsstörungen.

Übersicht : Neurogene Tumoren

Patient	LO	SY seit	Symptome	Rezidiv
Neurofibrome:				
1 42 J F	RA	6 Mon	Exophthalmus	-
2 cong.M	RA		Exophthalmus, Lidschwellung	+
3 cong.M	RA		Schwellung, Ptosis	+
4 cong.M	RA		Exophthalmus, Lidschwellung	+
Schwannome (Neurilemmome):				
1 84 J M	LA	3/4J	Exophth.,Schwellung, Kopfschmerzen	-
2 10 J F	LA	2J	Schwellung	-
3 7 J F	RA	6 Mon	Exophthalmus,retromaxilläres Rez. nach 5 Jahren	+
Meningeome:				
1 41 J M	RA	8 Mon.	Exophthalmus,Mot.stör.,Schmerzen Rez.nach 3 Jahren	+
2 61 J M	RA	30 J.	Schmerzen,Erblindung	-
3 40 J M	RA	11 J.	Exophth.,Mot.stör.,Sehverschlechterung	-
Gliome:				
1 21Mon.F	LA	2Mon.	Exophth.,Lidschwellung,Beteiligung des kontralat.N.opt.mit 14 J.,generalisierter M.Recklinghausen.Enukleation.	+
2 17 J F	RA	3 Wo.	Exophth.,Mot.stör.,Sehverschlechterung.Enukleation.	+
3 10 J M	RA	2 Wo.	Exophth.,Visusminderung,Enukleation	-
Aesthesioneuroepitheliom:				
1 25 J M	RA	4Wo.	Exophthalmus,Visusverlust	-

Fallbeispiel eines Patienten mit einem Gliom (Fall 2):

Die 1957 geborene Patientin klagte im Alter von 17 Jahren über eine Sehverschlechterung und Vorwölbung des rechten Auges. Klinisch konnte 1974 eine Motilitätseinschränkung rechts und ein Exophthalmus nach Hertel von 22-98-17 mm festgestellt werden.
Aufgrund der röntgenologisch nachweisbaren Vergößerung des rechten Foramen opticum auf 10 mm wurde im Juli 1975 bei der 18jährigen Patientin die Resektion des um das doppelte der normalen Stärke aufgetriebenen Nervus opticus durchgeführt.Der Canalis opticus wurde dabei eröffnet und der Sehnerv etwa 1 cm hinter dem Bulbus oculi und dicht neben dem Chiasma durchtrennt.
Histologisch handelte es sich um ein Opticusgliom mit Atrophie des verbleibenden Restes des Fasciculus opticus.
Im März 1976 war der rechte Canalis opticus auf 12 x 10 mm vergrößert.
Wegen eines Rezidivs mußte im Juli 1977 eine Enukleation des rechten Auges durchgeführt werden. Histologisch konnte wiederum ein Gliom des Nervus opticus mit gliöser Atrophie diagnostiziert werden.
Im Mai 1980 folgte eine biventrikuläre Shunt-Operation wegen eines Hydrozephalus occlusus bei Foramen-monroi-Blokkade durch das Tumorrezidiv.
Seit Februar 1981 bestand im zentralen Gesichtsfeld des linken Auges ein absoluter Ausfall im nasal unteren Quadranten.
Bei der letzten Kontrolluntersuchung im Juni 1983 ergab sich neben einer normalen Sehschärfe links von 1.0 ein im Vergleich zum Vorbefund vom Februar 1982 etwas kleinerer Gesichtsfeldausfall nasal unten.

Fallbeispiel eines Patienten mit einem Schwannom (Fall 1):

Der 84jährige Patient bemerkte seit einem dreiviertel Jahr eine Protrusio bulbi links, die anamnestisch in den letzten Wochen dramatisch zugenommen hatte. Seit der Kindheit war dieses Auge nach den Angaben des Patienten nahezu blind. Bei der stationären Aufnahme im Juli 1982 bestand links eine deutliche Protrusio bulbi mit einer Seitendifferenz von 10 mm (Hertel 15-110-25 mm), mit deutlicher Chemosis der Bindehaut, Motilitätsstörungen und Kopfschmerzen. Bedingt durch den Lidschlußdefekt bestand im unteren Corneadrittel ein Ulcus corneae mit einer Begleitiritis. Die Augenlider links waren verklebt und über dem linken Jochbein bestand eine nicht druckempfindliche Schwellung. Der Visus war auf das Erkennen von Handbewegungen reduziert.
Durch eine Echographie und ein CT fand sich im lateralen oberen Orbitadrittel ein homogener, 35 x 20 mm großer Tumor, der mit einem Ausläufer in den Sinus maxillaris ragte (Bild 5.3.2).

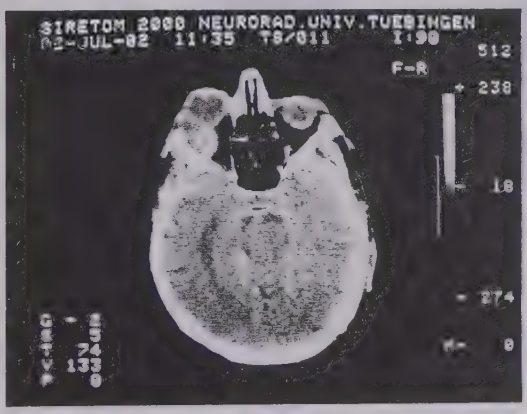

Bild 5.3.2 CT-Bild:großer Orbita Tumor superotemporal

Eine PE aus der Orbita ergab histologisch ein Schwannom ohne Anhalt für Malignität. Daraufhin wurde im Juli 1982 der abgekapselte Tumor, der makroskopisch bei der Inzision zystische Bezirke aufwies und unter Destruktion der lateralen Orbitabodenanteile in die Kieferhöhle durchgewachsen war, entfernt. Bis zum Juni 1983 trat kein Rezidiv auf.

Fallbeispiel eines Patienten mit einer Neurofibromatose (Fall 3):

Bei dem 1953 geborenen, nunmehr 30jährigen Patienten war seit Geburt eine Neurofibromatose bekannt.
Die Symptomatik begann mit einer Schwellung an der Stirn, wobei nach der Exzision dieses Knotens histologisch eine Neurofibromatose gesichert werden konnte. Bis 1958 kam es zu einer Anschwellung der rechten Wange und des rechten Augenlides, wobei aus der Augenbraue ein etwa pflaumengroßer Tumor entfernt wurde.
Dabei konnte histologisch eine Neurofibromatose nachgewiesen werden. Am Rumpf des seinerseits 6jährigen Jungen fanden sich multiple 'Café-au-lait'-Flecken.
Bis 1960 kam es rechts zu einer starken Ptosis. Der Visus war rechts auf 0.7 vermindert. Röntgenologisch fand man eine Erweiterung der rechten Orbita und des rechten Canalis opticus.
Wegen des Lidbefalls bei der Neurofibromatose wurden bis 1977 12 Lidplastiken durchgeführt, zudem entwickelte sich sekundär eine rezidivierende Keratopathia bullosa mit Vaskularisation und ein Ulcus corneae durch eine scheuernde Naht.
Im Dezember 1977 wurde als letzte bekannte Operation eine laterale Kanthoplastik am rechten Auge durchgeführt.
Histologisch ergab sich aus dem Exzisat wiederum ein plexiformes Neurofibrom.
Der Visus des Patienten betrug rechts 0.1, links 0.6 , wobei man am rechten Auge ein relatives Zentralskotom von ca. 7 Grad fand.

Eine neurologische Untersuchung im Januar 1978 ergab keinen Anhalt für eine zerebrale Beteiligung der Neurofibromatose. Nach Auskunft des Hausarztes wurden bis 1983 weitere Rezidivoperationen im rechten Gesichtsbereich durchgeführt.

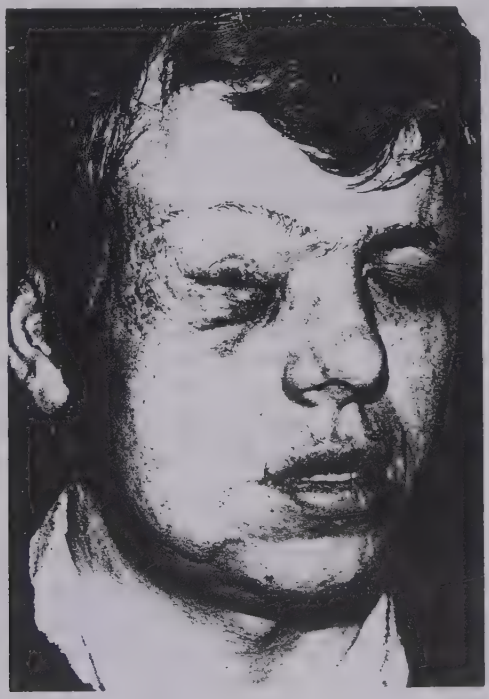

Bild 5.3.3:
Neurofibromatose der rechten Gesichtshälfte mit Befall der Lider

5.4 Maligne Melanome

Von 1970-1983 wurden an der Augenklinik Tübingen 5 Patientinnen mit einem malignen Melanom der Orbita operativ behandelt, entsprechend 4.4% aller Orbitatumoren.
Das Durchschnittsalter lag bei 63 Jahren. Die jüngste Patientin war 43 Jahre, die älteste 77 Jahre. Das Seitenverhältnis rechts zu links betrug 1:3, in einem Fall war die Lokalisation nicht bekannt. Zweimal kam es zu Rezidiven nach der Exenteratio orbitae, jeweils nach einem und 18 Jahren. Bei zwei anderen Patientinnen waren 9 und 10 Jahre nach der Exenteratio bei nachgewiesener extraokulärer Ausbreitung keine Zeichen eines Rezidivs feststellbar.

Übersicht

Patient			LO	Verlauf,Symptome
-primär intrabulbär:				
1	F	72 J	LA	Rezidiv nach 1 J,Palliativbestrahlung
2	F	76 J	LA	Rez.frei nach 10 J.,Radiatio
-primär extrabulbär,sek.intraorbital:				
3	F	68 J	LA	Orbitamanifestation 18 J.nach Enukleation wegen Bindehaut-Melanom
4	F	43 J	RA	großer Lidtumor,von Bindehaut ausgehend,mit Orbitainfiltration,Rez.frei nach 9J.,Immuntherapie
-primär intraorbital:				
5	F	77 J	?	Protrusio bulbi

Fallbeispiele von Patientinnen mit einem orbitalen malignen Melanom (Fall 2 und 4):

Bei der 68 Jahre alten Patientin wurde vor 18 Jahren das linken Auges wegen eines Melanoms der Konjunktiva enukleiert. 4 Monate vor der stationären Aufnahme im April 1970 hatte die Patientin eine Veränderung am linken Auge bemerkt, wobei sich seit 10 Tagen die Prothese nicht mehr einsetzen ließ. Dabei fand sich eine bläuliche Verfärbung des Oberlides im temporalen Bereich des linken Auges. Darunter tastete man einen nach innen reichenden haselnußgroßen, derben, nicht druckempfindlichen Tumor.
Da aufgrund der internistischen Untersuchung kein Anhalt für eine Metastasierung vorlag, wurde eine Exenteratio orbitae durchgeführt.
Röntgenologisch konnte man im unteren äußeren Quadranten der linken Orbita eine Aufhellung im großen Keilbeinflügel erkennen.
Histologisch ergab sich in dem exenterierten Orbitagewebe ein infiltrierend wachsendes Rezidiv des malignen Melanoms. Der Tumor war vorn im Lidspaltenbereich auf beiden Seiten im Gesunden exzidiert worden und reichte bis in das orbitale Gewebe hinein.
Der weitere klinische Verlauf war nicht dokumentiert.

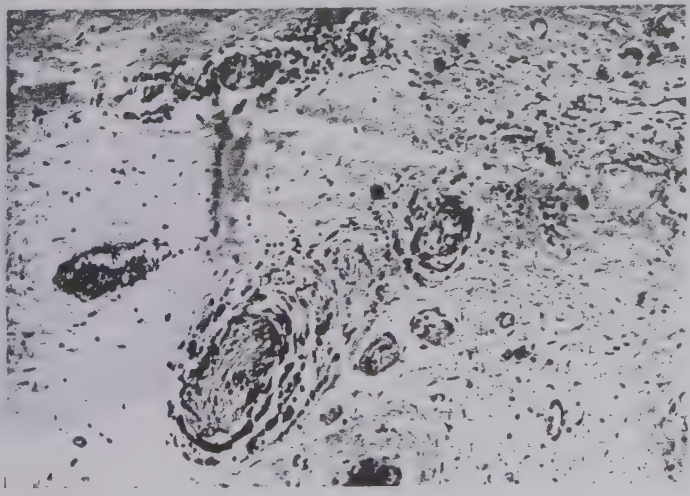

Bild 5.4.1: sekundäres malignes Melanom mit Nervenscheiden-infiltration (HE x 500)

Fall 4:

Bei der heute 52jährigen Patientin kam es im Alter von 43 Jahren im September 1974 zu einem soliden, höckrig wuchernden Tumor, der von der Bindehaut des rechten Augapfels ausging und die Lidspalte vollständig bedeckte.
Es wurde daraufhin eine Exenteratio orbitae unter Erhalt der Lidhaut rechts durchgeführt.
Histologisch ergab sich ein malignes Melanom der Bindehaut vom Epitheloidzelltyp mit Invasion des Tumors in die vorderen Bulbus- und Orbitaabschnitte. Die tieferen orbitalen Gewebsanteile zeigten keine Tumoranteile. Bei der internistischen Untersuchung ergab sich kein Anhalt für eine Metastasierung. Es wurde daraufhin eine Immuntherapie eingeleitet.
Nach Auskunft des Hausarztes trat bis heute kein Rezidiv auf.

Bild 5.4.2:
Exophytisch wachsendes malignes Melanom, ursprünglich in der Bindehaut lokalisiert, mit ausgeprägter Infiltration des Unterlids und der Orbita

5.5 Maligne Lymphome

Im Zeitraum von 1970-1983 wurden an der Augenklinik Tübingen 24 Patienten mit einem malignen Lymphom operativ behandelt, entsprechend 21% aller Orbitatumoren. Es handelte sich um 8 primäre und 7 sekundäre Lymphome, dabei waren 6 dem Stadium I, 4 dem Stadium III und 6 dem Stadium IV zugeordnet.
In allen 24 Fällen handelte es sich um ein Non-Hodgkin Lymphpom, meist von niedrigem Malignitätsgrad : 16 Immunozytome, 2 zentrozytische Lymphome und 2 zentroblastisch/zentrozytische Lymphome. In 3 Fällen fanden sich Lymphome von hohem Malignitätsgrad : 2 B-immunoblastische Lymphome und ein zentroblastisches Lymphom. Das Durchschnittsalter der 24 Patienten betrug 65,4 Jahre der Median 66 Jahre. Die Patienten waren zwischen 44 und 87 Jahre alt. Frauen waren auffallend öfters betroffen als Männer (Geschlechtsverhältnis: 18:6). Das Seitenverhältnis bei den dokumentierten Fällen betrug rechts zu links 10:11, einmal beidseits (Fall 5).
Das häufigste Symptom war in 12 Fällen ein Exophthalmus, 6 mal kam es zu Motilitätsstörungen, mindestens 4 Patienten klagten über Doppelbilder, über Schmerzen 3. Daneben traten auf: Schwellung 9 mal, Ptosis 7 mal, Rötung 3 mal, Brennen 2 mal, 4 mal war der Tumor tastbar.
In 11 Fällen kam es zu vergrößerten zervikalen, submandibulären, supraklavikulären und auch axillären Lymphknoten, 3 mal konnte röntgenologisch ein Defekt des Orbitaskeletts festgestellt werden. Echographisch konnte in mindestens 10 Fällen ein pathologischer Befund erhoben werden. Bei den bekannten Fällen war der Tumor am Auge 8 mal temporal und 6 mal nasal lokalisiert. Die Tränendrüse war in über 9 Fällen beteiligt. In 5 Fällen wurde eine zytostatische Therapie durchgeführt; 6 mal wurde bestrahlt. Rezidive traten in mindestens 4 Fällen auf.

Übersicht

Patient	Lokalisation	Symptome
1 M 66 J	LA temp.oben	Ptosis,Schmerzen
2 F 72 J	RA Oberlid	Schmerzen,Rötung,Exophthalmus
3 F 75 J	RA	DB,Motilitätsstörung,Visusmind.
4 M 72 J	RA Oberlid	Brennen,Tränensekr.vermindert
5 F 78 J	RA + LA	axilläre Lymphknoten befallen
6 F 72 J	LA temp.oben	tastbarer Tumor
7 F 69 J	RA nasal oben	Brennen,Röt.,Mot.störung
8 M 56 J	LA nasal oben	Ptosis,Exophthalmus
9 F 75 J	- lat.oben	DB,Exophthalmus
10 F 44 J	RA	Exophth.,Fremdkörpergefühl
11 M 73 J	-	-
12 F 66 J	LA temp.oben	Exophth.,Mot.störung
13 F 68 J	LA	Exophth.,Mot.störung
14 M 56 J	RA	Lidspalte enger
15 F 70 J	LA	Exophthalmus
16 F 55 J	LA temp.oben	Schwellung
17 M 57 J	RA	Exophthalmus,Mot.störung
18 F 80 J	RA nasal	Exophth.,Röt.,Ptosis,Mot.störung
19 F 58 J	RA med.unten	-
20 F 87 J	LA	Exophth.,DB,Mot.störung
21 M 57 J	LA	
22 F 56 J	RA	
23 F 50 J	-	
24 F 59J	LA nasal unten	

Fallbschreibung eines Patienten mit einem malignen Lymphom (Fall 1):

Der 1983 76 Jahre alte Patient wurde im Februar 1971 mit 66 Jahren in einer auswärtigen Klinik wegen eines Orbitatumors am linken Auge operiert. Dabei fand sich temporal am linken Oberlid ein etwa kleinfingerendgliedgroßer, verschieblicher, derber Tumor, der nicht druckschmerzhaft war. Auch im Bereich des unteren Teils der linken Parotis konnte ein ca. kirschgroßer Knoten getastet werden. Der Patient klagte außerdem über eine Ptosis und Schmerzen am linken Auge.
Röntgenologisch war der Schädel und die Orbita unauffällig. Daraufhin wurde der Tumor in Lokalanästhesie links temporal unter dem Ende der Augenbraue freigelegt. Er hatte eine glatte Oberfläche und stand in Beziehung zur Tränendrüse. Da er sich weit nach hinten in die Orbita erstreckte, konnte der bröckelige Tumor nicht im Gesunden exzidiert werden. Histologisch handelte es sich um einen malignen, mesenchymalen Tumor, der einem Seminom ähnlich sah.
Im März 1971 konnten unterhalb des linken Ohrläppchens, hinter dem Kieferwinkel und entlang des rechten M.sternocleidomastoideus multiple kirschgroße, derbe, verschiebliche, nicht druckschmerzhafte Lymphknoten getastet werden.
Nach einer Probeexzision konnte histologisch eine gut ausdifferenzierte Lymphadenose diagnostiziert werden.
Unter einer zytostatischen Polychemotherapie bildeten sich die Lymphknotenschwellungen und der Tumor am Auge bis zum November 1974 zurück.
Im Juni 1978 stellte sich der 74jährige Patient mit einer prallen, blau-rot verfärbten Schwellung des linken Ober- und Unterlids mit einer Chemosis der Bindehaut in der Augenklinik Tübingen wieder vor. Der Visus betrug rechts 0.9, links 0.1. Neben einer Protrusio bulbi links und einem Ulkus corneae konnte man knapp unter dem linken Kieferwinkel einen über kirschgroßen, derben, indolenten und gut

verschieblichen Lymphknoten tasten. Weiterhin waren in der linken Axilla und in der rechten Leistenbeuge vergrößerte Lymphknoten zu tasten.
Röntgenologisch und im CT zeigte sich eine ausgeprägte Weichteilverschattung der linken Orbita ohne destruierende Knochenveränderungen.
Eine Probeexzision aus dem Tumorrezidiv ergab histologisch ein lymphoplasmocytoides Immunozytom.
Nach der 3 1/2jährigen Rezidivfreiheit des Patienten wurde nun eine Radiotherapie begonnen.
Im Februar 1979 kam es zusätzlich zu einer 6 x 7 cm großen, derben Lymphknotenschwellung im linken Sulcus bicipitalis, die sich bis September 1980 auf 10 x 11 cm vergrößert hatte. Bei einer bestehenden Ptosis sowie einer Amaurose des linken Auges wurde im September 1980 eine weitere zytostatische Infusionstherapie durchgeführt. Der Patient befand sich im Dezember 1980 in gutem Allgemeinzustand.
Es handelte sich hier um den primären Orbitabefall eines Immunozytoms im Stadium IV, wobei auch die Lider befallen waren.

5.6 Pseudotumoren

Im Zeitraum der Studie von 1970-1983 wurden 16 Patienten mit einem Pseudotumor orbitae operativ behandelt, entsprechend ca.14% aller aufgetretenen Orbitatumoren.
Das durchschnittliche Manifestationsalter betrug 45,8 Jahre, die Patienten waren bei Abschluß der Studie durchschnittlich 49 Jahre alt (Median 53 Jahre). Der jüngste Patient war 5, der älteste 79 Jahre alt. Das Geschlechtsverhältnis M:F betrug 6:10. Das Seitenverhältnis rechts : links betrug 5:8, in einem Fall beidseits.
Als Symptome gaben die Patienten 6 mal Doppelbilder an, 7 mal eine Lidschwellung, 5 mal kam es zu einer Ptosis. Weitere Symptome waren Chemosis, Visusverlust, Spannungsgefühl, und verminderte Tränensekretion. 11 Patienten hatten einen Exophthalmus von durchschnittlich 3,5 mm.
Den Übergang eines entzündlichen Pseudotumors in ein malignes Lymphom oder das gleichzeitige Vorkommen beider Tumorarten wurde nicht beobachtet.

Übersicht

Patient			LO	SY	seit	Symptome
1	F	45 J	LA		4Mon	DB,Lidschwellung
2	F	64 J	RA		6Mon	DB,Kopfschmerzen
3	F	30 J	LA		2Mon	Lidschwellung,Ptosis,vermind.Tränensekr.
4	M	71 J	LA		3Wo	Rötung
5	M	49 J	LA		3Mon	DB,Parese,Rötung,Ptosis,Lidschwellung
6	F	79 J	-		2 Wo	DB,Motilitätstörung
7	F	14 J	LA		4 Wo	DB,Rötung,Oberlidschwellung
8	F	3 J	RA+LA		3Mon	Exophthalmus,Oberlidschwellung
9	M	36 J	RA		15Mon	DB,Lidschwellung
10	F	61 J	LA		4Mon	Ptosis,Motilitätstörung
11	M	63 J	RA		3 Tage	Lidschwellung,Chemosis
12	F	36 J	RA		2Wo	Ptosis,Lidschwellung
13	M	40 J	-		6Wo	Exophthalmus,Ptosis
14	F	67 J	-		-	-
15	M	59 J	LA		-	Exophthalmus,Visusminderung
16	F	53J	-		-	-

Fallbschreibungen von Patienten mit einem Pseudotumor (Fall 1 und 5):

Die 1983 53jährige Patientin klagte erstmals im Alter von 45 Jahren über eine gut erbsgroße, derbe, gut abgrenzbare Schwellung im inneren linken Lidwinkel, die auf der Höhe des Lidbändchens aus der Tiefe hervorkam. Die Patientin gab an, daß sie den Tumor schon seit ca.4 Monaten bemerkt hatte, wobei er an Größe nicht zugenommen habe.
Echographisch stellte sich ein scharf begrenztes, zystisches Gebilde im inneren Lidwinkel links bis zu einer Tiefe von 1.5 cm dar.
Daraufhin wurde im Februar 1976, ca. 9 Monate nach den ersten Symptomen der Tumor unterhalb des linken Tränenkanälchens bis zu einer Tiefe von 2 cm aus der Orbita entfernt,

wobei ein Zusammenhang mit der vorderen Tränensackwand festgestellt wurde.
Histologisch diagnostizierte man einen entzündlichen Pseudotumor orbitae mit Flimmerepitheloberfläche.
Bei einer zweiten Operation im März 1976 wurde nach Art der Toti'schen Operation ein Abflußweg in den Nasen-Rachenraum eröffnet.
Nach Auskunft des Hausaugenarztes traten bis 1983 keine Rezidive auf.

Fall 5:
Bei der Untersuchung des 49 Jahre alten Patienten im April 1982 konnte links ein Exophthalmus und ein Tieferstand des Auges mit einer seit 5 Wochen aufgetretenen Schwellung des linken Oberlides gesehen werden. Außerdem klagte der Patient über Kopfschmerzen von wechselnder Intensität sowie über Schmerzen in der linken Gesichtshälfte. Seit ca. einer Woche kam es zu Doppelbildern, vorwiegend beim Blick nach unten (Hertel 17-122-28 mm). Der Tiefstand es linken Auges betrug 5 mm. Anamnestisch hatte sich der Patient im Juli 1981 eine Contusio bulbi zugezogen, anschließend aber keinerlei Beschwerden gehabt.
Eine CT-Untersuchung im Mai 1982 zeigte im oberen Anteil des Orbitatrichters auf der linken Seite einen Tumor, der nur schlecht von der Umgebung abgrenzbar war. Dabei kam es nach Kontrastmittelgabe nur zu einer mäßigen Dichteanhebung.
Bei der stationären Aufnahme zu einer Probeexzision konnten am linken Auge klinisch eine Verlagerung des Bulbus nach unten und vorne (Hertel 17-122-19.5 mm),ein derber,indolenter Tumor unter dem Orbitadach, eine Ptosis, eine Heberparese mit Diplopie und ein Bewegungsschmerz festgestellt werden.
Die histologische Untersuchung des Exzisats ergab einen fibrosierenden Pseudotumor orbitae mit geringer lymphozytärer Infiltration.
Postoperativ wurde eine Kortisontherapie eingeleitet, der Patient war bis Dezember 1982 subjektiv beschwerdefrei.

5.7 Tränendrüsentumoren

Von 1970 bis 1983 wurden 10 Patienten mit einem Tränendrüsentumor operativ behandelt, entsprechend 8.8% aller Orbitatumoren. Das Durchschnittsalter der Patienten betrug 53.2 Jahre, der Median 55 Jahre. Bei Diagnosestellung waren die Patienten 30 - 70 Jahre alt. Die Symptomdauer betrug im Durchschnitt 4 Jahre. Die häufigsten Symptome waren 5 mal Doppelbilder, 3 mal Sehstörungen, 7 mal ein Exophthalmus; daneben klagten die Patienten über Schmerzen, Rötung, eine verminderte Tränensekretion und über Motilitätseinschränkungen. Das Verhältnis rechts zu links betrug 6:1.

Übersicht

Patient	LO	SY-Dauer	Symptome	Verlauf
-pleomorphe Adenome:				
1 F 30 J	LA	14 Tage	Sehstörung,Exophth.	kein Rez.in 5 J.
2 M 55 J	RA	4 Mon	keine klinischen Daten	
3 F 70 J	-		Tumormasse	
4 F 64 J	LA	3 J	Exophthalmus,Ptosis	kein Rez.in 1J.
5 M 55 J	LA	5Mon	Sehstörung,Druckgefühl,Bulbustiefstand	
-adenoidzystische Karzinome:				
1 M 63 J	LA	2 J	DB,Schmerzen,Lidschwellung	
2 F 62 J	LA	2 J	DB,Schmerzen	
3 F 52 J	-	7Mon	Schmerzen	
4 F 35 J	-	1.5 J		
5 M 69 J	LA	30 J	Exophthalmus,DB	

Fallbeschreibung einer Patientin mit einem pleomorphen Adenom (Fall4):

Bei der 64jährigen Patientin bestand seit 3 Jahren eine Verengung der linken Lidspalte mit einer Vorwölbung des linken Oberlides, sowie ein Exophthalmus mit einem Tieferstand des linken Auges (Hertel 16-101-17 mm).

Röntgenologisch fiel im Oktober 1980 eine Exkavation des linken Orbitadaches auf.

Im CT konnte im November 1980 eine im Durchmesser ca.2 cm große Raumforderung im vorderen, cranialen und lateralen Orbitabereich links ohne Knochenarrosionen nachgewiesen werden.

Bei der stationären Aufnahme im Januar 1981 wurde unterhalb des linken, lateralen Orbitarandes am Oberlid ein fester, harter Tumor getastet, der echographisch im Bereich des apikalen, lateralen vorderen Anteils der Orbita eine Größe von 2 x 2 x 2 cm hatte und im CT zu einer geringen Exkavation des linken Orbitadaches geführt hatte.

Im Januar 1981 folgte eine Orbitotomie links mit Entnahme von Tumorgewebe, das von einer Kapsel umgeben war.

Histologisch ergab sich ein pleomorphes Adenom der Tränendrüse ohne Hinweis auf Malignität.

Im Mai 1982 konnte im linken temporal oberen Quadranten der Orbita ein solider, hochreflektierender, gering vaskularisierter und kapselförmig begrenzter Tumor der Tränendrüse echographisch nachgewiesen werden.

Bis Januar 1983 nahmen die klinischen Befunde zu, es kam zu einem ausgeprägten Exophthalmus links mit Doppelbildern beim Blick nach oben.

Röntgenologisch ergab sich eine nur geringfügige Zunahme der schon zuvor beschriebenen Exkavation des linken Orbitadaches.

Auch im CT ergab sich im Vergleich zur Voruntersuchung vom Juni 1982 nach Lage, Ausdehnung und Konfiguration keine verwertbare Befundänderung der beschriebenen Raumforderung im oberen äußeren Quadranten der linken Orbita.

Im April 1983 erfolgte die Entfernung des Tumorrezidivs links

über eine vordere obere Orbitotomie, wobei der 2 x 2 cm große Knoten makroskopisch in toto exstirpiert werden konnte. Die Tumorkapsel hatte keine Beziehung zur Tränendrüse. Histologisch diagnostizierte man ein pleomorphes Adenom, welches wahrscheinlich von der Tränendrüse ausging. Es bestand kein Anhalt für Malignität.

Bild 5.7: 1: Verengerung der linken Lidspalte

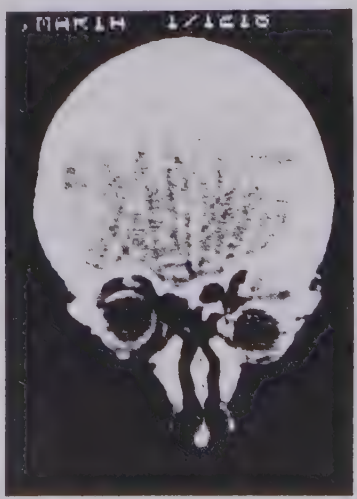

Bild 5.7 2:
Im CT Darstellung des Tumors im linken oberen äußeren Quadranten der Orbita

Fallbeispiel eines Patienten mit einem adenoidzystischen Tränendrüsenkarzinom (Fall 5):

Bei dem 69 Jahre alten Patienten bestand seit 31 Jahren eine Protrusio bulbi links, die in der letzten Zeit rapide zugenommen hatte. Bei Behandlungsbeginn im Mai 1981 war das linke Auge geötet. Der Patient klagte übber ein Spannungsgefühl und über Doppelbilder. Bei der Untersuchung konnte ein fester, verschieblicher Tumor superotemporal getastet werden.
Echographisch stellte sich ein scharf begrenzter, homogener Tumor mit hoher Reflektivität und einer Größe von 20 x 20 mm dar, wobei auch eine Infiltration der temporalen oberen Orbitawand angenommen werden mußte. Im CT war der Bulbus durch einen großen soliden Tumor zwischen der oberen Orbitakante und der lateralen Orbitawand nach medial unten verlagert. Klinisch waren die präaurikulären- und Halslymphknoten als auch die linke Glandula parotis vergrößert.
Im November 1981 wurde eine Biopsie aus dem soliden, derben, überwiegend abgegrenzten Orbitatumor, der superotemporal dem Bulbus aufsaß, entnommen. Histologisch ergaben sich kompakt angeordnete Zellnester aus Zellen mit großen, polymorphen Kernen mit einem breiten, fein vakuolisierten Zytoplasma. Es wurde die Diagnose eines Adenokarzinoms mit Talgdrüsendifferenzierung gestellt. Als Primärtumor wurde ein Meibom'sches Drüsen-Karzinom angenommen. Im Dezember 1981, als es zu einer Vergrößerung der präaurikulären- und Halslymphknoten gekommen war, wurde eine Exenteratio orbitae mit teilweiser Resektion der knöchernen Orbitawand und eine Parotidektomie mit Neck Dissection durchgeführt. Histologisch fand sich im Bereich der Tränendrüse ein solider Tumor von 4 x 3 x 3 cm , der teilweise abgekapselt war und stellenweise bis unmittelbar an die Sklera heranreichte. Der dorsale Tumorbereich wies ein hyalinisiertes, stellenweise nekrotisches Areal von 1.5 cm Durchmesser auf.
Histologisch war der Tumor mit der Biopsie identisch, es handelte sich wieder um ein Adenokarzinom mit ausschließlicher Talgdrüsendifferenzierung. Stufenschnitte durch das gesamte Ober- und Unterlid ergaben keinen Anhalt für ein

Talgdrüsenkarzinom des Lides. Es fand sich eine Karzinominfiltration per continuitatem in das Os frontale und das Os zygomaticum sowie in den Musculus rectus lateralis.Neben einer Lymphangiosis carcinomatosa im Bereich der Glandula parotis hatte der Patient Halslymphknotenmetastasen mit der gleichen histologischen Differenzierung. Es wurde die pathologisch-anatomische Diagnose eines metastasierten Tränendrüsenkarzinoms mit Talgdrüsendifferenzierung gestellt. Final trat bei dem Patienten eine Tumorinfiltration in die Kieferhöhle sowie in das Frontalhirn ein. Der Patient verstarb im September 1982.

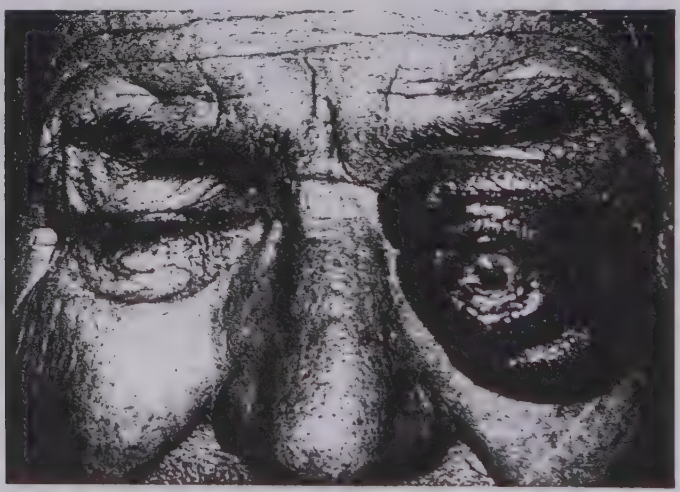

Bild 5.7: 3: Adenokarzinom,den Bulbus nach außen verdrängend

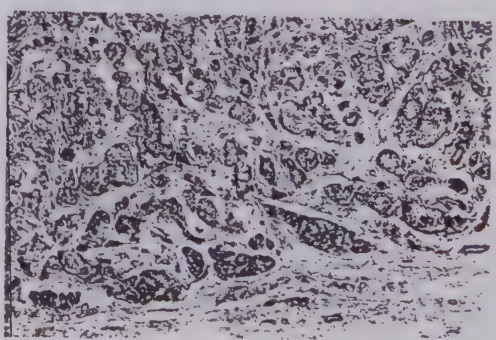

Bild 5.4. 4:
Adenokarzinom:
Kompakte Tumorareale
mit Infiltratition
der Bindegewebskapsel
(HE x 20)

5.8 Sekundäre Tumoren der Orbita

Zwischen 1970 und 1983 wurden 10 Patienten mit einem sekundär in die Orbita eingewachsenen Tumor operativ behandelt, entsprechend 8.8% aller Orbitalgeschwülste.
Im Durchschnitt waren die Patienten 62,1 Jahre alt, der jüngste 29, der älteste 86 Jahre (Median 66 Jahre).
Das Seitenverhältnis rechts zu links betrug 1:1, bei einer Patientin (Fall 5) waren beide Augen betroffen.
Das Geschlechtsverhältnis männlich zu weiblich betrug 6:4.
Bei 3 Patienten war der Primärtumor ein Lid-Basaliom bzw. Spinaliom, in 5 Fällen infiltrierte ein Talgdrüsenkarzinom die Orbita. In Einzelfällen war die knöcherne Orbita mit betroffen.
Bei 3 Patienten trat ein Exophthalmus auf, über eine Lidschwellung klagten 4 Patienten. Einmal wurde eine Rötung des Auges mit einer vermehrten Sekretbildung angegeben.

Übersicht:

	Alter	Symptome	Diagnose	Rezidiv
1	M 65J LA	Schwellung im Lidwinkel	infiltr. Basaliom	-
2	F 49J LA	SY seit 19 Jahren	infiltr.Basaliom	5x +
3	M 71J LA	Schwellung,Sekretbildung	Spinaliom	+
4	M 45J RA	Exophthalmus	Nasopharynxkarzinom	?
5	F 75J RA+LA	Exophth,Visusmind.	adenozyst.Karzinom	+
6	F 66J LA		Talgdrüsenkarzinom	+
7	F 55J RA	Lidrandentzündung	Talgdrüsenkarzinom	?
8	M 66J RA	BH-und HH-Veränderungen	Talgdrüsenkarzinom	+
9	M 86J RA	Exophth,Sehverschlecht.	Talgdrüsenkarzinom	-
10	M -		Talgdrüsenkarzinom	+

Fallbeschreibung eines Patienten mit einem sekundär in die Orbita eingewachsenen Tumors (Fall 1):

Der 71jährige Patient klagte erstmals 1970 in seinem 65.Lebensjahr über eine Schwellung am lateralen Lidwinkel des linken Auges. Nachdem in einer auswärtigen Klinik ein Basaliom diagnostiziert worden war und der Patient eine operative Therapie abgelehnt hatte, wurden zwischen August 1970 und Juli 1972 insgesamt 9000 rd HD appliziert.
Im Oktober 1974 konnte hinter dem linken Kieferwinkel ein derber verschieblicher Lymphknoten in der Größe einer Olive getastet werden. Daraufhin wurde die linke Orbita und das Gebiet des linken Jochbeins mit einer Gesamtdosis von 3800 rd HD bestrahlt, der vergrößerte Lymphknoten hinter dem linken Kieferwinkel mit 4200 rd HD.
Im Januar 1975 zeigte die knöcherne Umgrenzung der linken Orbita im nasal oberen Quadranten röntgenologisch einen großen Defekt. Es bestand eine offene Verbindung zu den oberen vorderen Siebbeinzellen und der linken Stirnhöhle.
Bei der Aufnahme in die Augenklinik Tübingen im Januar 1975 zeigte der 70jährige Patient ausgedehnte Ulzerationen am linken Oberlid und am temporalen Drittel des linken Unterlides mit einer ausgeprägten Chemosis der Bindehaut und einem zentralen Hornhautulkus. Der Tumor hatte bereits zu einem teilweisen Einschmelzen des Auges geführt. Deshab folgte Ende Januar 1975 die Exenteratio orbitae und eine Teilresektion des linken Oberkiefers mit einer Ausräumung der angrenzenden Nasennebenhöhlen, da der Tumor dort schon eingebrochen war.
Die histologische Untersuchung ergab ein infiltrierend wachsendes Basaliom im Orbitabereich, das nicht im Gesunden entfernt worden war. 2 Jahre nach der Exenteratio orbitae bestand kein Hinweis auf ein lokales Rezidiv.

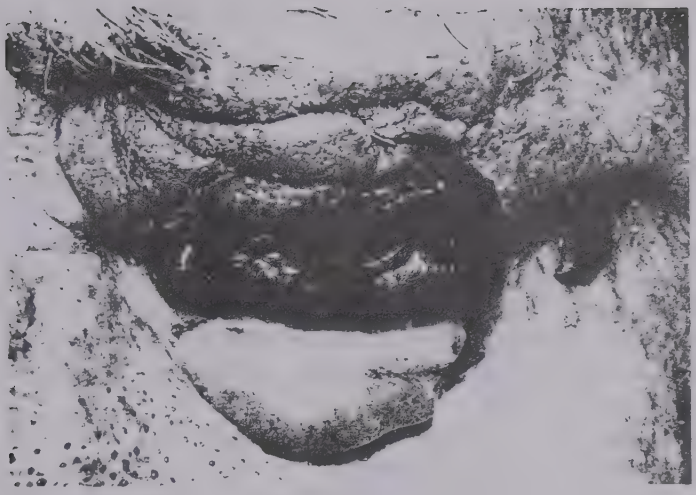

Bild 5.8.1: mehrfach vorbestrahltes Basaliom mit Ulzeration des Oberlides und des temporalen Drittels des Unterlides mit Chemosis der Bindehaut und zentralem Hornhautulcus

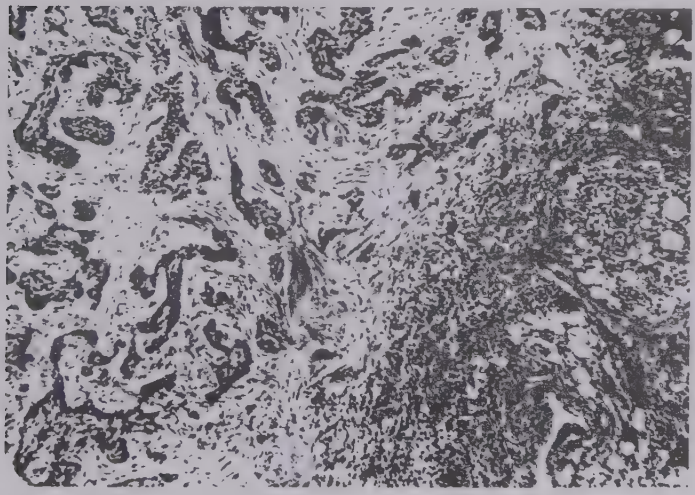

Bild 5.8.2: Basaliom:Tumorzellstränge umgeben von Faserstroma (HE x 200)

5.9 Karzinom-Metastasen

Im Untersuchungszeitraum von 1970 bis 1983 wurden 5 Patientinnen wegen einer orbitalen Karzinommetastase operiert, entsprechend 4.4% aller orbitalen Tumoren. Es waren ausschließlich Frauen betroffen. Das Manifestationsalter betrug durchschnittlich 60,6 Jahre (Median 58 Jahre), mit einer Variationsbreite von 40-78 Jahren. Das Verhältnis rechts zu links betrug 2:3. Bei Abschluß der Studie waren 4 Patientinnen bereits verstorben. In fast allen Fällen war der Tumor durch CT und durch eine Echographie als Raumforderung nachweisbar.
Die Patientinnen klagten über eine Schwellung des Oberlids, Doppelbilder, Ptosis, Einschränkung der Motilittät, Lidspaltenverengerung und in 2 Fällen über einen Exophthalmus. Bei 2 Patientinnen traten die Orbitametastasen 5 und 13 Jahre nach einer Ablatio mammae auf.

Übersicht

Patient	LO	SY seit	Symptome	Pat.verstorben
-Mamma-CA Metastasen:				
1 F 44J	LA	ca.5J	Tumor unter dem Oberlid	+
2 F 45J	LA	3 J	DB,Ptosis,Schwellung am Oberlid	+
3 F 77J	RA		Protrusio bulbi	?
-Gastrointestinaltrakt-CA Metastase:				
4 F 78J	LA	2 Mon	Lidspalte enger,Motorik eingeschr.	+
-Hepatozelluläre-CA Metastase:				
5 F 58J	RA	8 Wo.	Exophthalmus	+

Fallbeispiel einer Patientin mit orbitaler Karzinom-metastase (Fall 1):

Im Alter von 39 Jahren wurde bei der Patientin eine Ablatio mammae rechts wegen eines entdifferenzierten scirrhös wachsenden Karzinoms durchgeführt. Dabei waren schon axilläre Lymphknotenmetastasen aufgetreten. Postoperativ wurde in in zwei Serien nachbestrahlt, eine Zytostatikatherapie folgte nach 5 Monaten.
Im Alter von 44 Jahren bemerkte die Patientin am linken Oberlid einen flachen, derben, etwas höckrigen Tumor, der beim Blick nach unten im Bereich des Oberlides gerade aus der knöchernen Orbita hervortrat. Beim Blick nach oben war eine Beeinträchtigung der Lidhebung zu erkennen. Der Visus betrug beidseits 1.0 .
Echographisch konnte ein wurstförmiger raumfordernder Prozess hinter dem Oberlid ohne Verbindung zum Bulbus mit einer Tiefenausdehnung von 6-7 mm nachgewiesen werden.
Der feste, solide Tumor war etwas verschieblich, kaum komprimierbar, relativ homogen und stellte sich wie aus zwei Platten bestehend dar.
Im CT gelang der Nachweis einer deutlichen, unregelmäßig begrenzten Verdickung des linken Nervus opticus, besonders in dessen bulbusnahen Abschnitten. Knöcherne Defekte konnten nicht festgestellt werden.
Eine im Mai 1979 durchgeführte Probeexzision ergab histologisch im Orbitagewebe eine entdifferenzierte Metastase des Mammakarzinoms. Eine chirurgische Behandlung war nicht mehr vorgesehen, da bereits eine Peritonealkarzinose mit Ascites bestand. Deshalb wurde weiter zytostatisch behandelt.
Aufgrund des progredienten Verlauf verstarb die Patientin 11 Monate nach Auftreten der Orbitametastase an Herz-Kreislaufversagen infolge ausgeprägter Tumorkachexie.

5.10 Retinoblastome

Im Untersuchungszeitraum von 1970 bis 1983 wurden drei Kleinkinder wegen eines Retinoblastoms mit orbitaler Extension operativ behandelt, entsprechend 2,5% aller Orbitatumoren. Im 2. Fall begann die Erkrankung mit einer Einwärtsschielstellung des betroffenen Auges, zusammen mit einer Rötung, Lichtscheu und Schmerzen. Bei allen Patienten mußte das betroffene Auge enukleiert werden. Im 1. Fall befiel der Tumor beide Augen. Trotz Bestrahlungs- und Zytostatikatherapie rezidivierte der Tumor in allen Fällen.

Übersicht:

Patient	LO	Therapie	Symptome und Verlauf
1 F 9 Mon.	RA+LA	Enukl.	Amaurose, zervikale Metastasen, Pat.verstarb 6jährig
2 M 6 Mon.	RA	Enukl.	Strabismus,Lichtscheu,Rötung, lokales Rezidiv nach 4 Mon.
3 F 2 J.		Enukl.	multiple Metastasen,verstarb mit 2 Jahren

Fallbeschreibung eines Kindes mit einem Retinoblastom (Fall 1):

Den Eltern des 9 Monate alten Mädchens fiel etwa 8 Wochen vor der stationären Aufnahme eine Veränderung am rechten Auge auf. Bei der ersten Untersuchung im Juli 1968 war der Glaskörperraum des rechten Auges bei dem 9 Monate alten Säugling bereits vollständig von Tumormassen ausgefüllt und es bestand eine amaurotische Pupillenstarre. Das rechte Auge wurde daraufhin noch im gleichen Monat enukleiert.

Die histologische Untersuchung ergab ein großes, fast den ganzen Bulbus ausfüllendes Retinoblastom ohne Infiltration des Nervus opticus oder Skleradurchbruch (Bilder 5.10:1,2).

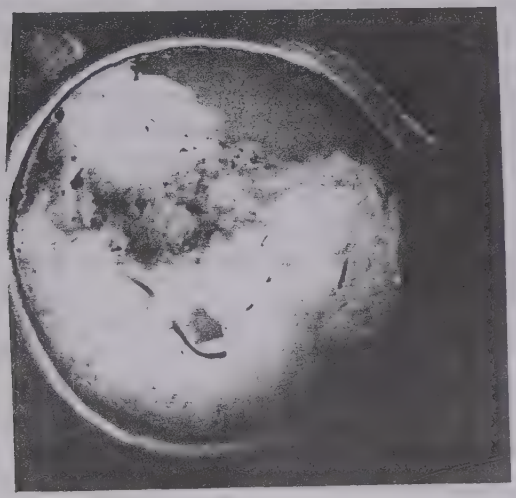

Bild 5.10 1: Retinoblastom: Bulbuslumen weitgehend von Tumormassen ausgefüllt

Bild 5.10 2: Retinoblastom: histologisch ausgeprägte Tumorinfiltration im Bereich des N.opticus

Am anderen Auge bestand zu diesem Zeitpunkt bereits ein 17 dptr. prominenter und mehr als 15 PD großer Retinoblastomknoten, der sich vom Zentrum in die temporal obere Peripherie erstreckte. Es wurde deshalb eine Röntgenbestrahlungsserie mit einer Herddosis von 4486 r eingeleitet, nach deren Abschluß der Tumor in seinen äußeren Abschnitten noch Anzeichen von Aktivität aufwies.
Trotz anschließender mehrfacher Lichtkoagulationsbehandlungen konnte das Tumorwachstum nicht beherrscht werden.
Im Januar 1969 traten bei dem 15 Monate alten Mädchen kleinere intraokuläre Tumoren in der nasalen oberen Peripherie auf, die zum Teil photokoaguliert wurden.
Es folgte darauf eine zweite Röntgenbestrahlungserie mit einer Herddosis von 2560 r.
Nach ca.9 Monaten hatten sich die intraokulären Tumoren erneut vergrößert, sie wurden in den nächsten 3 Jahren mit Lichtkoagulationen und Zytostatika therapiert.
Seit Oktober 1972 kam es bei dem 5jährigen Kind zu einer deutlichen Visusverminderung bis fast zur Erblindung, wobei das linke Auge zugeschwollen war. Im weiteren Verlauf trat ein deutlicher Exophthalmus und eine Chemosis konjunktivae auf. Röntgenologisch zeigten sich keine Metastasen. Im November 1972 wurde das linke Auge enukleiert, wobei sich ein limbusnahes Sklerastaphylom mit beginnendem extrabulbärem Wachstum fand.
Histologisch war der Bulbus komplett von Tumormassen ausgefüllt. Im Gebiet des hinteren Augenpols und um den Nervus opticus fanden sich flächenhafte, extrabulbäre Metastasen des weitgehend entdifferenzierten Retinoblastoms. An einer Stelle des Präparates drangen die Retinoblastom entlang der Gefäß-Nervenkanäle bis tief in die Sklera vor.
Da die Exenteratio orbitae von den Eltern abgelehnt wurde, führte man postoperativ bis Ende Januar 1973 eine Längspendelbestrahlung des Tumors im Bereich der linken Orbita mit einer Gesamtdosis von 5000 rHD durch.
Bei einer PE aus einem in der Nähe der Glandula parotis gelegenen vergrößerten Lymphknotens, der nach der Bestrahlung im Januar 1973 aufgetreten war, ergab sich histologisch eine teilweise nekrotische Metastase des Retinoblastoms. Daraufhin wurde von April bis Mai 1973 der zunächst faustgroße,

ulzerierende Tumor im Bereich der Parotis mit einer Gesamtdosis von 3000 r HD bestrahlt, worauf der Tumor deutlich kleiner wurde. Ebenso verschwanden die nuchal und zervikal tastbaren Lymphknoten. Gleichzeitig wurde wegen der noch tastbarer Lymphknoten links zervikal sowie inguinal wegen Verdacht auf Metastasen zytostatisch therapiert. Trotzdem trat im Oktober 1973 am Schädel des 6jährigen Mädchens parieto-okzipital rechts eine harte, nicht verschiebliche, ca.35 mm im Durchmesser große Metastase auf. Unter einer Stehfeldbestrahlung bildete sie sich etwas zurück. Trotzverstarb die Patientin im Dezember 1973.

5.11 Tumoren der quergestreiften Muskulatur

Im Untersuchungszeitraum wurden 6 Patienten mit einem Tumor der quergestreiften Muskulatur operativ behandelt, entsprechend 5.3% aller Orbita-Tumoren.
Mit Ausnahme eines 75 Jahre alten Patienten war das durchschnittliche Manifestationsalter 9 Jahre, der jüngste Patient war 7, der älteste 11 Jahre alt.
Das Geschlechtsverhältnis männlich zu weiblich betrug 5:1; das Seitenverhältnis rechts zu links 4:2.
Die Symptome waren eine Lidschwellung bei 3 Patienten, Doppelbilder bei 2 , einmal Kopfschmerzen , 4 mal Verlagerung des Bulbus, Lidspaltenverengung und Rötung des Auges. Drei mal kam es zu einem Exophthalmus von 3-14 mm.
Rezidive traten in 5 Fällen auf.
Die Tumoren wurden mit Ausnahme des 75jährigen Patienten mit Zytostatika und einer Bestrahlung therapiert.

Übersicht

Patient	LO	SY	seit	Symptome	Rezidiv
-Rhabdomyosarkome:					
1 M	8 J.	LA	4 Wochen	Vorwölbung am LA ,Pat.verstorben	+
2 M	10J.	LA	3-4 Wo.	DB,Lidschwellung,3mm Exophth.	+
3 F	11J.	RA	3 Mon.	Schwellung,Exophth, Dislokation.	+
4 M	7J.	RA	2Wochen	Lidschwellung	-
5 M	76J.	RA	4 Wochen	DB,Ptosis,Exophth. verstorben.	+
-fetales Rhabdomyom:					
6 M	9J.	RA	3 Mon.	Tumor an der Augenbraue	-

Fallbeschreibung eines Patienten mit einem Rhabdomyosarkom (Fall 1):

Bei dem 11 3/4 Jahre alt gewordenen Jungen trat im Alter von 8 Jahren Anfang November 1975 eine Vorwölbung und schmerzlose Schwellung des linken Unterlids auf.
Im Dezember 1975 wurde darauf ein Tumor im Bereich der linken Orbita entfernt und Anfangs die Diagnose eines Neurinosarkoms gestellt. Das Kind wurde nachbestrahlt und zytostatisch behandelt.
Unter dieser Therapie bestand eine Rezidivfreiheit bis zum Jahresende 1977. Dann wurde ein verdächtiges kleines Knötchen im inneren Lidwinkel im Bereich des Oberlides gefunden. Während einer operativen Revision dieses Gebietes im Januar 1978 fand sich kein makroskopisch verdächtiger Bezirk. Eine PE wurde aus diesen Gründen nicht entnommen. 2 Monate später zeigte sich in derselben Region eine auf ein Rezidiv verdächtiges Knötchen. Eine PE ergab nun den histologischen Befund eines differenzierten (adult pleomorphen) Rhabdomyosarkoms.
Echographisch fand man präoperativ ein ca. 9-12 mm großes, im nasalen drittel unter dem Oberlid liegendes Tumorgewebe. Dieser Befund wurde durch ein CT derselben Region bestätigt.
Röntgenologisch fanden sich auch auf Schichtaufnahmen der linken Orbita keine pathologischen Knochenveränderungen.
Im Juli 1978 gelang im CT der Nachweis zweier voneinander isolierter Raumforderungen mit deutlicher Kontrastanreicherung im Bereich des medialen vorderen Orbitarandgebietes, diese hatten den Bulbus massiv nach lateral verdrängt und erstreckten sich bis in den mittleren Orbitatrichterabschnitt. Dadurch kam es zu einer deutlichen Protrusio bulbi.
Echographisch konnte parabulbär nasal oben eine inhomogene, ca.5 mm dicke, schwartige Gewebsverdickung neben der Bulbuswand festgestellt werden. Seit Anfang August 1978 konnte wieder ein Tumorwachstum im Bereich des linken medialen Augenwinkels und des linken Oberlides beobachtet werden.

Das linke Oberlid war gerötet und im medialen Anteil war ein gut haselnußgroßer, derber Tumor tastbar, der die Pupille teilweise überdeckte. Die Augenmotilität war frei. Im August 1978 wurde eine nochmalige Tumorexstirpation des in der medialen Orbita liegenden Tumors durchgeführt, wobei sich der Tumor gut vom Bulbus ablösen ließ und in toto exstirpiert werden konnte. Im Bereich der lateralen Orbita war kein Tumor tastbar. Postoperativ wurde zytostatisch behandelt. Ein CT 10 Tage postoperativ legte den dringenden Verdacht auf einen Resttumor am Ansatz des linken Musculus rect.lat. nahe.
Auch im Echogramm war temporal unten eine solide, relativ weiche Struktur nachweisbar.
Auch ein CT 20 Tage nach der Operation zeigte eine Verdickung des linken M.rect.lat. und eine ca. 1.5 x 0.5 cm große Raumforderung lateral neben dem Bulbus am Ansatz des M.rect.lat., der postoperativ zudem eine Parese aufwies. Der weitere klinische Verlauf ist nicht bekannt. Der Patient verstarb 1979 mit Lungenmetastasen.

5.12 Varia

In diesem Kapitel werden verschiedene orbitale Erkrankungen zusammengefaßt.

Übersicht

Patient	LO	SY seit	Diagnose	Verlauf / Symptome
1 F 52J.	RA	3-4J.	Lipom der Konjunktiva	Doppelbilder
2 M 22J.		10J.	Lipom,epibulbär	epibulbärer Tumor
3 F 33J.	LA	-	Osteom	Lidschwellung,-rötung
4 M 57J.	LA	6 Mon.	Zementom	Schmerzen,Druckgefühl
5 M 34J.	RA+LA	2J.	Fettgewebshernie	subkonjunktivale Vorwölbung
6 F 5J.	RA	5J.	Rheumaknötchen,	seit Geburt linsengroßer Tumor am re. Orbitarand
7 F 46J.	LA	-	Fremdkörpergranulom	nach Enukleation des LA wegen eines mal. Aderhautmelanoms
8 F 46J.	LA	24J.	Ameloblastom	Schwellung der linken Gesichtshälfte
9 F 13J.	LA	-	Granularzellmyoblastom	Exophthalmus,Rötung, Diplopie,Visusmind.
10 F 47J.	?	-	Leiomyosarkom	Einbruch in die Orbita von der Kieferhöhle aus

Fallbeschreibung eines Patienten mit einer Fettgewebshernie (Fall 5):

Der 36jährige Patient stellte sich wegen eines beidseitigen Fettgewebsprolapses aus der Orbita in beide äußere Lidwinkel in der Augenklinik Tübingen vor.
Die ersten Zeichen einer Vorwölbung am rechten Auge bemerkte er vor etwa 2 Jahren. Am linken Auge kam es seit wenigen Monaten zu einer ähnlichen Vorwölbung. Die Motilität war frei.

Unter Lokalanästhesie wurden beidseits die rechts und links temporal oben unter dem Oberlid zwischen Musculus rectus lateralis und superior subkonjunktival gelegenen, gegen Bindehaut und Sklera gut verschieblichen, weichen, gelblichen Fettpolster komplikationslos entfernt.
Anhand der beiden 3 x 4 und 2 x 1.5 cm großen Gewebsstücke konnte histologisch eine subkonjunktivale Fettgewebshernie aus der Orbita diagnostiziert werden.
Der Patient wurde beschwerdefrei entlassen. Rezidive traten bis 1981 bei dem seinerseits 44jährigen Patienten nicht auf.

Bild 5.12.1:Orbitale Fetthernie, dem Bulbus temporal oben aufsitzender Tumor

Bild 5.12.2: Lipom: reifes Fettgewebe in Lobuli angeordnet, von einer Bindegewebskapsel überzogen (HE x 125)

Fallbeschreibung einer Patientin mit einem Granularzellmyoblastom (Fall 9):

Die 13 Jahre alte Patientin klagte anamnestisch seit 2 Monaten über eine Rötung des linken Auges, über ein Hervortreten des Bulbus und über Doppelbilder beim Blick nach links. Bei der stationären Aufnahme im Oktober 1970 bestand links ein Exophthalmus von 11 mm (Hertel 13-92-24mm). Der Visus betrug rechts 1.0,links 0.1 Bl.b.n.
Die Lidspalte war links erheblich vergrößert und es bestand ein Entropium des Unterlides. Besonders oben und temporal war subkonjunktival ein gefäßreiches, braun gefärbtes, weiches Gewebe mit höckriger Oberfläche zu sehen. Die Papille war nasal unscharf begrenzt und wirkte etwas prominent mit einem umgebenden ödem.
Echographisch konnte ein schallhomogener Orbitatumor mit einer kontrastreichen zystenähnlichen Wand und einer retrobulbären Ausdehnung von 30 mm nachgewiesen werden, der den Bulbus oben und temporal bis etwa zur Horizontalen umgriff.
Anschließend wurde zum Ausschluß eines ursächlichen Tumors die linksseitigen Siebbeinzellen bzw. die Keilbeinhöhle eröffnet, wobei sich außer einem etwa markstückgroßen Defekt der Lamina papyracea kein pathologischer Befund ergab.
Histologisch ergab sich kein Anhalt für Tumorgewebe.
Eine anschließend durchgeführte PE aus dem temporal oben subkonjunktival gelegenen Gewebe des linken Auges zeigte histologisch ein Hämangiom.
Eine linksseitig durchgeführte Carotisangiographie ergab ein etwa walnußgroßes, kräftig vaskularisiertes Gebilde, das im wesentlichen aus der Arteria ophthalmica versorgt wurde und im hinteren und medialen Quadranten der Orbita lag.
Ende Oktober 1970 wurde eine transfrontale Resektion des Tumors durchgeführt, wobei eine vollständige Entfernung nicht möglich war.
Histologisch wurde ein pleomorphes Adenom der Tränendrüse ohne Zeichen maligner Entartung diagnostiziert.

Zwei Jahre später, im April 1972, konnte echographisch ein Rezidiv links parabulbär temporal mit einem Durchmesser von von 10-12 mm nachgewiesen werden. Es bestand dabei eine Okulomotoriusparese, eine Ptosis und eine Protrusio bulbi.
Im Dezember 1972 wurde der lateral vom Sehnerv tief im Orbitatrichter liegende, steinharte Tumor, der mit dem Orbitainhalt narbig verwachsen war, operativ entfernt. Da der Tumor im Orbitatrichter an der Außenwand des Knochens angeheftet war und den kleinen Keilbeinflügel in Richtung auf die mittlere Schädelgrube umgriff, wurde vermutet, daß der Tumor bereits dort eingewachsen war.
Um eine möglichst vollständige Entfernung des Tumor zu gewährleisten, wurde der kleine Keilbeinflügel mit den Resten des Orbitadaches bis zum Processus clinoideus anterior links entfernt.
Die histologische Untersuchung des etwa kirschkerngroßen Tumorknotens ergab ein Gewebsbild, welches gegenüber dem im Jahr 1970 entfernten Tumors keine prinzipiellen Unterschiede aufwies. Es handelte sich wieder um ein pleomorphes, mäßig mitosenreiches Granularzellmyoblastom, welches bei einem deutlich infiltrierenden Wachstum nicht im Gesunden exzidiert worden war und eine zunehmend maligne Tendenz zeigte. Der weitere klinische Verlauf ist nicht bekannt.

6.1 Diskussion der zystischen Tumoren

Die zystischen Dermoide der Orbita sind nicht sehr häufige Krankheiten. Pollard (1975) zitiert eine Statistik der Mayo-Klinik von 1910-1935, in der für die Dermoidzysten folgende Verteilung angegeben wurde:

42% im Genitalbereich
45% im Sakralbereich
7% im Kopf- und Halsbereich, wovon nur die Hälfte in der Orbitaregion lokalisiert und nur 10% davon intraorbital gelegen waren.

Henderson (1980) beschreibt eine neuere Studie der Mayo Klinik von 1948-1974, in der die Inzidenz der Orbitazysten mit 2,2% aller Orbitatumoren angegeben wird. In anderen Studien werden 4-6% genannt (Silva 1968, Reese 1971). In der eigenen Studie der Tübinger Fälle ergab sich eine Häufigkeit von 7%.

Berlin (1880) stellte 70 Fälle der Literatur von 1825-1877 zusammen, darunter mehr als 50% echte Dermoidzysten, die mit Zähnen, Kalkkonkrementen, Haaren, Epithel, respiratorischen Epidermiszellen und Fett in flüssiger Form gefüllt waren. Nach Berlin waren von 22 Fällen mit dünnflüssigem Zysteninhalt 15 Patienten unter 10 Jahre (68%), 82% der Patienten waren unter 20 und 18% über 20 Jahre alt. Das Geschlechtsverhältnis war ausgeglichen.

Die Lokalisation der zystischen Dermoide der Tübinger Studie entsprach den Angaben in der Literatur, wonach sie überwiegend im temporalen, oberen Quadranten im vorderen Teil der Orbita vorkommen und dort teilweise zu tasten sind (Wustrow 1965, Gowyer 1978, Henderson 1980, Jones et al.1982, Coleman1982, Howard 1982).

Die Zyste wird meist als weiche, fluktuierende Masse beschrieben und hat keine Verbindung zur Haut, ist aber noch am Knochen über eine fibrovaskuläre Verbindung angewachsen (Paul 1953, Henderson 1980).

In einem Fall der Tübinger Studie (Fall 6) setzte sich die an der temporalen oberen inneren Orbitawand lokalisierte Zyste nach außen fort.
Obwohl in der Tübinger Studie kein Exophthalmus angegeben wurde, wird dies doch in der Literatur erwähnt (Berlin 1880, Bowyer 1978, Romanet 1981).
Coleman (1982) schildert die Dermoide als gewöhnlich von außen sichtbar, palpabel und komprimierbar;das Auge kann unter dem Wachstum der Zyste nach unten verlagert werden, wobei es aber nur gelegentlich zu Doppelbildern und einer Motilitätseinschränkung in Richtung auf den betroffenen Quadranten hin kommt. Auch eine gewisse Schwellung der Oberlid- und Augenbrauenregion wird von Jakobiec (1978) beschrieben. Eine Sehverschlechterung ist gewöhnlich nicht festzustellen (Howard 1982), es kann jedoch wie bei einer Patientin der Tübinger Studie (Fall 3) zu transitorischen Sehstörungen kommen, zusammen mit einer Assymmetrie der Orbitae und Oberlidödemen.
Durch die Zyste ist die unter normalen Bedingungen ziemlich ausgeprägte Fähigkeit des Bulbus, bei Druck nach hinten auszuweichen, beschränkt (Berlin 1880). Danach ist auch die Richtung, in welcher der Bulbus verdrängt wird, von wesentlicher Bedeutung in Bezug auf den Sitz der Geschwulst, der jeweils auf der gegenüberliegenden Seite zu suchen ist. Diese Dislokation erklärt auch eine dabei auftretende Motilitätsstörung.
Es besteht der Verdacht auf eine Geschwulst, wenn bei geringgradigem Exophthalmus eine unproportionale Motilitätsstörung oder sogar -aufhebung gefunden wird (Berlin 1880). In der Tübinger Studie konnten bei den Patienten keine Motilitätsstörungen gefunden werden.
In der Literatur werden auch zystische Dermoide beschrieben, die mit Fistelgängen am Nasenrücken oder im Bereich der Glabella münden und bei denen sich am Fistelmaul Härchen befinden können (Wustrow 1965).
Auch Dayal (1965) schildert ein Dermoid, von dessen seltenem Ursprung, der Sutura maxillonasalis, ein Gang von der Nasolacrimalregion über das Os nasale zog, um an der Nasenspitze in zwei kleinen Zysten zu enden.

Da die frontoorbitalen Dermoide der Augen- und Oberkieferschließungslinien beträchtliche Größen erreichen können, kann es zu Zerstörungen des umgebenden Schädelknochens kommen. Dabei können Kavitäten entstehen, die mehrere Knochen betreffen, z.B. das Os frontale, das Os zygomticum und das Sphenoid. Da hierbei die normale Knochenstruktur erhalten bleibt, dient das als Unterscheidungsmerkmal zu anderen Ursachen einer knöchernen Exkavation. Auch im Bereich des Mastoids können Dermoidzysten vorkommen (Trokel 1982).
Wegen der beschriebenen Wanderung der Zysten durch den Knochen (Fall 6 der Tübinger Studie) können sie eine hantelförmige (sanduhrähnliche) Form annehmen, die eine komplette Exzision erschweren (Henderson 1980, Howard 1982).
Die posteriore Ausdehung der Dermoidzysten kann durch radiologische oder echographische Techniken festgestellt werden. Bedingt durch den hohen Lipidgehalt sind die Zysten röntgendurchlässig. Sie können im Vergleich zur Orbita sehr groß werden. Der der Zystenwand benachbarte Knochen kann Druckspuren aufweisen, die in Form von sklerotischen Grenzen oder eines deutlichen Kortikalissaumes imponieren. Entzündet sich die Zyste, kann sie Knochenarrosionen verursachen. Dann stellen sich die Ränder des Knochendefektes weniger dicht und unscharf dar, aber nicht in dem Ausmaß wie bei malignen Prozessen (Henderson 1980).
Bestehen die Zysten schon länger, können auch Verkalkungen der Zystenwand nachgewiesen werden (Howard 1982).
Radiologisch konnten in der Tübinger Studie bei 2 Patienten knöcherne Veränderungen gefunden werden (Fall 6 und 7). Durch CT konnte bei einem Patient (Fall 1) eine Weichteilschwellung lokalisiert werden.
Die Ultraschallbefunde ähneln denen der Mucozelen, d.h. bei guter Schalldurchlässigkeit sieht man eine glatte, gut definierte Kontur. Der Inhalt der Dermoidzysten erzeugt unterschiedliche interne Echoamplituden, besonders hohe bei Verkalkungen. Die posteriore Ausdehnung kann durch B-scan Ultraschall eindeutig nachgewiesen werden, damit können die chirurgischen Zugänge besser geplant werden. Generell können

Prozesse mit einem Durchmesser ab 3 mm lokalisiert werden, wenn sie kompakt und umschrieben sind. Tumoren, die am Orbitaknochen anliegen, erzeugen keine scharfen Echos (Coleman 1982).
In 2 Fällen der Tübinger Studie konnte die Dermoidzyste echographisch abgegrenzt werden (Fall 2 und 5).
Differentialdiagnostisch sind osteolytische Meningeome und Tränendrüsentumoren in Erwägung zu ziehen, man sieht dann röntgenologisch lakunenähnliche Defekte, die aber keine so scharfe Begrenzung zeigen (Romanet 1981). Weiterhin muß man neben Atheromen, Lipomen, Hämangiomen und Lymphangiomen an Mißbildungen des Gehirns wie Meningozelen oder Enzephalozelen denken, wobei die letzteren aber meist mit anderen Mißbildungen kombiniert sind (Wustrow 1965).
Bei dem 34jährigen Patienten des Falles 8 der Tübinger Studie handelte es sich demnach nicht um ein Dermoid, wie die klinischen Untersuchungsbefunde nahelegten, sondern um eine Epithelzyste der Kieferhöhle am Orbitaboden.
Histologisch sind die zystischen Dermoide durch eine Plattenepithelauskleidung, Haare und Talgdrüsen, Blutgefäße, Fettlobuli, Kollagenbündeln und Haarfollikel charakterisiert.
Die epitheliale Auskleidung kann in der Dicke variieren, ist sie dünn oder fehlt sie sogar, können Zellansammlungen und -infiltrate auftreten, ein Zeichen einer entzündlichen Reaktion. Die Zyste hat immer eine fibrovaskuläre Verbindung zur benachbarten Periorbita (Henderson 1980).
Therapeutisch exstirpiert man die Zyste nach einer bogenförmigen Inzision über der Augenbraue entlang des Orbitarandes. Man sollte die Zyste möglichst intakt entfernen, da ihre Wand in geplatztem Zustand nur schwer zu identifizieren ist und es außerdem nach der Ruptur zu einer granulomatösen Entzündung mit Riesenzellinfiltraten kommen kann. Tiefere Zysten können auch transkraniell oder über die laterale Orbita entfernt werden (Henderson 1980, Jakobiec 1982).
Die Prognose nach der Entfernung ist gut, Rezidive treten nur selten auf (Howard 1982).

6.2 Diskussion der Gefäßtumoren

Henderson (1980) gibt die Inzidenz der kapillären und kavernösen Hämangiome mit insgesamt 7% aller in seiner Studie beobachteten Orbitatumoren an (n=764). In der Tübinger Studie waren es 4.4%.
Während kapilläre Hämangiome bei Kleinkindern vorkommen, ist das kavernöse Hämangiom ein Tumor mit einem Häufigkeitsgipfel im 5. Lebensjahrzehnt. Bei Kindern ist dabei oft äußerlich eine Schwellung der Lider zu sehen, bei Erwachsenen imponiert eine Proptosis mit Verlagerung des Bulbus. Bei Kindern tritt diese Schwellung fast immer im superonasalen Quadranten auf. Im weiteren Verlauf kann es zu einer massiven Vergrößerung der Augenlider mit einer Verdrängung des Bulbus aus seiner normalen Ebene kommen, der dabei ganz in den geschwollenen Weichteilen verborgen sein kann.
Weiterhin kann es zu einem Strabismus, zu einer geringen Ophthalmoplegie bei Blick in Richtung auf den Tumor und zu einer Vergrößerung und deutlichen Verfärbung der Karunkel kommen (Henderson 1980, Jakobiec 1982).
Nach Stigmar (1978) kommt es in ca. der Hälfte der Fälle zu einer Sehstörung (53%). Als häufigste Komplikation kommt es in ca.43% zu einer Amblyopie und zu einem Strabismus bei 33%, wobei schon die Okklusion über einen Monat die Gefahr einer Amblyopie in sich birgt. Nach Stigmar besteht bei den kapillären Hämangiomen eine hohe Rückbildungstendenz.
30% zeigen eine vollständige Rückbildung bis zum dritten, 60% bis zum 4. und 76% bis zum 7. Lebensjahr. Bei nicht sehr ausgeprägten Befunden empfiehlt es sich, therapeutisch die Involution der Hämangiome abzuwarten. Bis zur Operation im Alter von 3 bis 5 Jahren werden die Tumoren fibröser und entwickeln teilweise eine Kapsel, wodurch die Entfernung erleichtert wird und es dabei weniger blutet (Jakobiec 1982).
Therapeutisch wird außerdem eine arterielle Embolisierung mit Silikon-Pellets beschrieben (Kennedy 1978). Dieses Vorgehen ist besonders beim angiographischen Nachweis vieler zuführender Gefäße möglich.

Eine systemische therapeutische Steroidgabe soll im Sinne einer "pharmakologischen Ligatur" wirken. Weiterhin kann man bestrahlen, sklerosierende Flüssigkeiten injizieren, Radonnadeln in den Tumor einlegen oder eine Kryotherapie durchführen (Stigmar 1978, Henderson 1980).
Die kavernösen Hämangiome treten gewöhnlich in der 2.-4. Dekade auf (Jakobiec 1982). Dabei kommt es häufig zu einer Verlagerung des Bulbus nach vorne, wobei nach Harris (1978) 72% der Patienten eine Proptosis zwischen 3 und 6 mm aufwiesen. Nach seiner Untersuchung betrug das Durchschnittsalter 42 Jahre, der Median 41 Jahre, die Patienten waren zwischen 18 und 67 Jahren alt, dabei 70% zwischen 30 und 50 und 87% zwischen 30 und 59 Jahren. 67% der Patienten hatten Motilitätsbehinderungen, bei 49% kam es zu einem Verschwommensehen. Bei 29% der Patienten erhöhte sich der Augeninnendruck durchschnittlich um 6mm HG auf der betroffenen Seite. Bei ca. 60% traten Gesichtsfeldausfälle auf.
Zum Teil kam es zu einer unspezifischen Vergrößerung des blinden Fleckes oder zu einer symmetrischen Depression des Sehfeldes. Der Tumor grenzte dabei an das Segment des Nervus opticus an, welches den defekten Anteil des Gesichtsfeldes versorgte. In ca.13% der Fälle kam es dabei auch zu einem skotomatösen Ausfall (Harris 1978).
Die Symptomdauer betrug durchschnittlich 3 Jahre 10 Monate (3 Wochen bis 24 Jahre). In 60% der Fälle war der Prozess im Muskeltrichter lokalisiert, in 18% außerhalb und in 10% dehnte er sich bis in die Orbitaspitze aus (n=67). Bei 44% der Patienten war nur ein einzelner Quadrant betroffen; mit absteigender Häufigkeit war dies der inferior temporale, superotemporale, inferiore nasale und superonasale Quadrant (Harris 1978).
Nach Coleman (1982) können die angiomatösen Tumoren in allen Anteilen der Orbita, innerhalb und außerhalb des Muskeltrichters in den Adnexen vorkommen. Sie können dabei alle Formen annehmen, von einer kompakten umschriebenen Masse bis zu einem Tumor mit fingerförmigen Fortsätzen, die in die angrenzenden Gewebe eindringen können.

Der echographische Nachweis der kavernösen Hämangiome kann bei retrobulbärer Lokalisation mittels konventioneller Ultraschallsonographie erschwert sein (Asregadoo 1979).
Die Tumoren zeigen ein unterschiedliches Echomuster, wobei die Echos im Inneren eine hohe Amplitude haben und keine deutliche Abschwächung zeigen im Gegensatz zu den variablen Echos mittlerer Amplitude eines soliden Tumors. Die Schalldurchlässigkeit ist gut, da der Tumor primär mehr flüssigere als feste Anteile enthält. Durch ihre Kapsel können die Hämangiome scharf vom umgebenden Gewebe abgegrenzt werden. Die Kontur kann am besten durch B-scan an der Vorderkante des Prozesses nachgewiesen werden, wo ein plötzlicher Wechsel im Schallmuster zwischen dem Orbitalfett und dem Tumor auftritt. Die Unterschiede zwischen dem Fett-Echo und dem internen Echo der Hämangiome sind im A-scan deutlich darstellbar. Durch die Tumoren hindurch können die Orbitawände gesehen werden, die normalerweise durch die Schalldämpfung des orbitalen Fetts nicht darstellbar sind (Harris 1978, Coleman 1982).
Röntgenologisch konnte Harris (1978) in ca. der Hälfte seiner Fälle eine Orbitavergrößerung feststellen, wobei er auch eine Zunahme der Röntgendichte der Weichteile bemerkte. Die Ausprägung der Orbitavergrößerung war aber nur gering. Im CT stellen sich die kavernösen Hämangiome als runde oder ovale glatt begrenzte Strukturen dar. Mit den Augenmuskeln und dem Sehnerv hängen sie nicht zusammen. Bei ihrer Lage innerhalb des Muskeltrichters lassen sie einen kleinen, dreieckigen Raum in der Orbitaspitze frei. Gewöhnlich treten keine Knochendefekte oder Hyperostosen auf, nicht immer kommt es zu einer Änderung der Röntgenabsorptionswerte nach Kontrasmittelgabe (Unsöld 1979, Henderson 1980).

Die Hämangioendotheliome sind ein sehr seltenes Krankheitsbild. Nach Reese (1963) traten von 877 Orbitatumoren nur 2 derartige Fälle auf. Mortada (1961) fand unter 120 primären Orbitatumoren nur 2 Hämangioendotheliome.
Forrest (1949) berichtet von einem einzigen Fall bei 222

Orbitatumoren. Nach Stout (1943) war von 18 Fällen eines extraorbitalen Hämangioendothelioms die Orbita nur in einem Fall betroffen, bei den anderen Fällen trat der Tumor in verschiedenen Weichteilgeweben des Körpers auf. Außerhalb der Orbita scheinen diese Tumoren lokal invasiv zu sein und können metastasieren, wenn sie nicht komplett entfernt wurden. 56% der Patienten in der Studie von Stout starben an Metastasen.
Als Symptome treten auf Schwellung der Augenbrauen und Lider, Exophthalmus, oder auch eine Bulbusverlagerung nach unten (Canavan 1979, Friendly 1982).
Bergström (1978) berichtet von einem kurz nach der Geburt aufgetretenem Hämangioendotheliom der Orbita, das erfolgreich mit Steroiden behandelt wurde. Röntgenologisch konnte man eine vergrößerte Orbita ohne Knochendestruktionen nachweisen (siehe auch histologischer Befund bei Fall 3 der Tübinger Studie).

6.2.1. Diskussion der Varix-Knoten

Nach der Literatur (Henderson 1980, Jakobiec 1982) sind derartige venöse Veränderungen nicht häufig. Sie können einen charakteristischen intermittierenden Exophthalmus verursachen, der besonders bei einem Valsava-Manöver, beim Vorwärtsbeugen oder bei Kindern beim Schreien als unilaterale Proptosis auftritt. Da nur die klinisch interessanteren Fälle in der Literatur erwähnt werden, läßt sich die wahre Inzidenz nicht angeben. Die Varix-Knoten treten gewöhnlich in der 2. oder 3. Dekade auf und zeigen bei gleichem Geschlechtsverhältnis eine erhöhte Inzidenz in der linken Orbita. Nur selten kommt es zu einer Opticusatrophie, meist nach einer retrobulbären Blutung mit anschließender Fibrosierung, wodurch es zu einer Durchblutungsstörung des Nervus opticus kommen kann. Weiterhin werden Doppelbilder und mechanisch-restriktive Ophthalmoplegien beschrieben. Nach dem Standardröntgenbild ist meist kein Befund zu erheben, es kann jedoch zur Vergrößerung der Orbita, zur vermehrten Gefäßzeichnung im Os frontale und zu Phlebolithen kommen, die auch mit einer venösen Angiographie zu sehen sind.
Therapeutisch kann man eine Ligatur der Gefäße, eine elektrische Thrombosierung oder eine chirurgische Diathermie durchführen, was jedoch nicht immmer erfolgreich ist.
Differentialdiagnostisch muß auch an andere Ursachen bei einem rezidivierenden und intermittierenden Exophthalmus gedacht werden: Lymphangiome, Neurofibromatose, rupturierte Dermoide, Blutungen, Ethmoiditis, rezidivierende Emphyseme eines Sinus, angioneurotische ödeme und seltener eine Otitis media (Henderson 1980).

6.3. Diskussion der neurogenen Tumoren

6.3.1 Neurofibrome

Nicht nur Schwann-Zellen sondern auch endoneurale Zellen und Axone bilden bei den Neurofibromen die Tumormasse. Sie sind nicht eingekapselt, können aber umschrieben sein. Der Ursprungsnerv ist schwierig zu identifizieren, makroskopisch ist der Tumor fest, fibrös, weiß bis rosa und gewöhnlich im oberen Quadranten oder retrobulbär lokalisiert. Solitäre Neurofibrome in Verbindung mit einer Neurofibromatose von Recklinghausen entwickeln sich bei Patienten im jüngeren oder mittleren Lebensalter (Jakobiec 1982).
Henderson (1980) gibt die Inzidenz der Neurofibrome mit 2,3% alle Orbitatumoren an (n=764). Von den 18 Tumoren seiner Studie waren 13 mit einer Neurofibromatose verbunden. Er beschreibt die Neurofibrome als eine Erkrankung der ersten beiden Dekaden, wobei das solitäre Neurofibrom öfter bei älteren Patienten bei gleichem Geschlechtsverhältnis gefunden wird.
Auch in der Tübinger Studie konnte bei einer 42jährigen Patientin ein solitäres Neurofibrom beobachtet werden, während bei den drei anderen Patienten seit Geburt eine generalisierte Neurofibromatose mit Augenbeteiligung bestand.
Die Symptomdauer kann wegen des langsamen Wachstums ein bis mehrere Jahre betragen, wobei die Patienten eine langsam progressive schmerzlose Proptosis und eine nur minimale Sehstörung bemerken (Henderson 1980).
3 Patienten der Tübinger Studie zeigten einen Exophthalmus bei gleichzeitiger Lidschwellung. In einem Fall kam es zu einer Ptosis als Folge der Neurofibromatose am Oberlid. Röntgenologisch wird besonders bei Kindern eine Orbitavergrößerung gefunden. Liegt das Neurofibrom dem Orbitadach oder der Orbitawand an, kann es auch zu Gruben- und Furchenbildungen des Knochens kommen. Bei seitlichen Aufnahmen kann eine Vergrößerung der Fossa cran.med., eine Ausbuchtung der

Sella und eine Vergrößerung des Foramen opticum gefunden werden. Auch bei den Tübinger Patienten konnte röntgenologisch eine Vergrößerung der Orbita und ein pathologisch erweitertes Foramen opticum abgegrenzt werden.
Obwohl sie nicht eingekapselt sind, bereitet die Entfernung der solitären Neurofibrome keine Probleme, selbst bei inkompletter Exzision kommt es zu keinem Rezdiv. Im Unterschied dazu ist die Entfernung der diffusen plexiformen Neurofibrome im Rahmen eines Morbus v.Recklinghausen schwieriger, weil die Tumoren ausgedehnter sind und neben einer Knocheninvasion und -zerstörung auch Muskeln und Blutgefäße mit einbeziehen. Sie neigen deshalb zu Rezidiven. Derartige diffuse, die intraorbitalen Gewebe durchdringenden Neurofibrome sind nicht pathognomonisch für eine Neurofibromtose. Sie können auch isoliert auftreten.Dagegen treten die plexiformen Neurofibrome, die die differenziertesten der peripheren neurogenen Tumoren sind, als Ausprägung einer Neurofibromatose v. Recklinghausen in der ersten Dekade auf. Sie bestehen aus Bündeln von Schwannzellen und umgebenden Axonen, wobei auch endoneurale Fibroblasten gefunden werden. Da der Tumor den Nervus opticus, die extraokulären Muskeln, die Tränendrüse, die Blutgefäße und Nerven des Bulbus und der Lider umschließen kann, neigt er wegen der nur subtotal möglichen Entfernung zu Rezidiven. Dabei kann es nach einer Dysplasie und Zerstörung der Orbitaknochen zu einer posterioren Enzephalozele mit Übertragung der Zerebrospinalflüssigkeitspulsationen auf die Orbita kommen, was klinisch als ein pulssynchroner, pulsierender Exophthalmus imponiert (Bruwer 1955, Henderson 1980, Jakobiec 1982).
Nach Jakobiec (1982) kann es bei 10-15% der Patienten zu einer malignen Transformation des Neurofibroms kommen.
Bei den Tübinger Patienten konnte in 3 Fällen eine Progredienz bzw. ein Rezidiv festgestellt werden, bei der 42jährigen Patientin des Falles 1 war 5 Jahre nach der Operation ein Rezidiv klinisch nicht erkennbar.

6.3.2. Aesthesioneuroepitheliom

Derartige maligne Neuroblastome der Riechschleimhaut neuroektodermalen Ursprungs treten nur sehr selten auf. Nach Henderson (1980) gibt es in der Weltliteratur nur 150 Fälle, wobei Henderson während 10-20 Jahren nur ein Fall pro Jahr beobachtete. Die Inzidenz gibt er mit 2% aller olfaktoriellen Neuroblastome an.

6.3.3. Meningeome

Die Meningeome, die aus den normalerweise im Arachnoidalblatt des Nervus opticus vorhandenen meningothelialen Zellen entstehen, haben nach Henderson (1980) eine Inzidenz von 8.9% aller Orbitatumoren (n=764). Die Altersverteilung gibt Henderson mit 4-83 Jahren an, bei einer Häufung der sekundären orbitalen Meningeome in der Altersgruppe der 30-70jährigen. Primäre Meningeome kommen häufiger bei jüngeren Patienten vor, wobei 7.3% der Patienten unter 20 Jahre alt sind. Bei Berücksichtigung des Verhältnisses von intrakraniellen zu orbitalen Meningeomen (=7:1) beträgt die Inzidenz der primären orbitalen Meningeome relativ zu allen Orbitatumoren 4% und die Inzidenz der sekundären und primären Meningeome zusammen 12% (Henderson 1980).
Nach Eggers (1982) beträgt der Median 38 Jahre, bei 25% der Patienten tritt der Tumor in der ersten Dekade auf. 40% der Patienten sind unter 20 Jahren, der Rest der Tumoren tritt bei 40-50jährigen auf.
Die 3 Patienten der Tübinger Studie waren zwischen 40 und 61 Jahre alt.
Allgemein wird in der Literatur eine Prävalenz der Meningeome bei Frauen bestätigt: nach Henderson (1980) sind 76% Frauen, nach Karp und Zimmermann (1974) 84%, nach Reese (1963) 71%, nach Craig und Gogela (1949) 79%, nach Eggers (1982) bis zu 80%. In der Tübinger Studie waren 2 Männer und eine Frau an einem Meningeom erkrankt.
Nach Karp (1974) scheint die rechte Orbita bevorzugt zu sein.

Henderson (1980) gibt ein Seitenverhältnis rechts zu links von 15:7 an (2.1:1).
Die primären intraorbitalen Meningeome wachsen infiltrativ, aber nicht metastasierend. Sie sind bei Kindern aggressiver als ähnliche Tumoren bei Erwachsenen. Retrospektive Studien zeigten bei Kindern eine höhere Rezidivrate und Mortalität (Karp 1974).
Nach Marquardt (1982) können die primär intrakraniellen Meningeome auch sekundär in die Orbita eindringen und dabei auch den Nervus opticus befallen. Der primär intrakranielle Teil des Tumors kann in solchen Fällen klinisch stumm bleiben, dabei wird das orbitale Meningeom fälschlicherweise als ektopisch angesehen. Bei der Neurofibromatose von Recklinghausen können die Meningeome auch multizentrisch vorkommen. Als klinisches Symptom imponiert eine Opticusatrophie, da der Tumor den Sehnerven komprimiert. Dabei kann es auch zu einer Sklerainvasion kommen. In 77% der Fälle kommt es beim primären Meningeom zu einer Proptosis von durchschnittlich 7 mm, zu ödemen oder einer Schwellung der Lider. Weiterhin kann es zum Papillenödem, zu Doppelbildern und bei 20% der Patienten zu Kopfschmerzen kommen. Diese sind bei Patienten mit sekundären Meningeomen häufiger vorhanden. Oft kann auch eine Tumeszens palpiert werden (Henderson 1980).
Bei den 3 Tübinger Patienten kam es in 2 Fällen zu einem Exophthalmus und Motilitätsstörungen, weiterhin konnte eine Lidschwellung, eine Opticusatrophie und ein schmerzhaftes Sekundärglaukom beobachtet werden.
Nach Marshall(1954) befallen die Meningeome auch häufig die Augenmuskeln, während Gliome zuerst den Nervus opticus betreffen. Da die Meningeome um das Foramen opticum und teilweise auch intracanaliculär lokalisiert sind, läßt sich röntgenologisch eine Vergrößerung des Foramen opticum und eine Irregularität seiner Kontur nachweisen. Dabei können durch das langsame Wachstum verursachte Hyperostosen sowohl in der posterioren Orbita als auch im Bereich des Sphenoidflügels, des Orbitadaches, der lateralen Orbitawand und in der Fossa medialis im hinteren Teil der Orbita nachgewiesen werden. Im Verlauf der Erkrankung kommt es zu

dichten Sklerosierungen und osteomatösen Verdichtungen des Knochens, der dann gleichsam wie eburnefiziert und röntgendicht wie ein Osteom aussehen kann. Nur selten kommt es zu knöchernen Destruktionen. Die Veränderungen am Foramen opticum sind unregelmäßiger als bei den Gliomen (Henderson 1980, Jakobiec 1982).
Liegen die Meningeome bei einer vom intrakraniellen Raum ausgehenden Orbitainvasion der knöchernen Orbitawand an, können sie echographisch nicht nachgewiesen werden. Ist der Nervus opticus betroffen, können sowohl eine Aufweitung als auch dichte Echos in der Nervenstruktur gesehen werden. Oft kann die äußere Begrenzung sowohl des Nerven als auch des Tumors in Form eines doppelwandigen Defekts unterschieden werden (Coleman 1982).
In der Tübinger Studie konnte das Meningeom nicht immer röntgenologisch , wohl aber echographisch nachgewiesen werden. Auch durch ein CT kann das Opticusscheidenmeningeom anhand des aufgetriebenen Sehnerven und der Hyperostose der angrenzenden Knochen diagnostiziert werden (Unsöld 1979).
Die orbitale Venographie zur Darstellung von Venenverlagerungen und die Kontrastorbitographie sind heute durch weniger invasive Verfahren abgelöst (Eggers 1982).
Bei den 3 Tübinger Patienten wurde zweimal eine Carotisangiographie durchgeführt, wobei sich in einem Fall (1) das Meningeom als gefäßreicher Tumor in der linken medialen oberen Orbita darstellte.

6.3.4. Gliome

Nach Henderson (1980) sind 1-2% aller Orbitatumoren Gliome, nach Reese (1963) 3%, in der Tübinger Studie waren es 2.5%. Nach Eggers (1982) beträgt die Inzidenz 1:100000 aller Patienten mit okulären Beschwerden.
75% der Gliome treten in der ersten Dekade auf, 85% der Patienten sind unter 15 Jahren und 90% der Fälle werden in

den ersten beiden Dekaden diagnostiziert (Reese 1963, Eggers 1982). Der Inzidenzgipfel liegt bei 2-6 Jahren (Chutorian 1964, Condon 1967). Nach Yanoff (1978) beträgt der Median 5 Jahre, die Altersspanne reicht von einem Monat bis 45 Jahre, wohingegen Rush (1982) als Median 10.5 Jahre und den Mittelwert mit 13.9 Jahren angibt, bei einer Altersspanne von 9 Monaten bis 50 Jahren. Das Manifestationsalter der Tübinger Patienten betrug 21 Monate, 10 und 17 Jahre. Weibliche Patienten sind öfters betroffen, nach Yanoff (1978) und Rush (1982) beträgt das Verhältnis M:F = 1:1,63, 2 der 3 Tübinger Patienten waren weiblichen Geschlechts. Nach Davis (1940) sind 2/3 aller primären Opticustumoren Gliome,1/3 sind Meningeome. Nach Hudson (1912) ist das Verhältnis 4:1. Nach Yanoff (1978) stellen die Gliome einen Anteil von 2/3 bis 3/4 aller primären Tumoren des Nervus opticus. Nach Marshall (1954) sind es ungefähr 75%. Die Gliome kommen in 12-38% der Fälle im Zusammenhang mit einer Neurofibromatose v. Recklinghausen vor (Bürki 1944, Manshott 1954, Marshall 1954, Lloyd 1973, Rush 1982,). Auch bei einem 21 Monate alten Mädchen der Tübinger Studie (Fall 1) konnte bei einer Neurofibromatose mit multiplen Café-au-lait Flecken ein Opticusgliom nachgewiesen werden. Im Zusammenhang mit einer Neurofibromatose ist bei 37% der Patienten der Nervus opticus und bei 30% das Chiasma von einem Gliom betroffen (Lloyd 1973). Auch Rush (1982) fand, daß die Chiasmatumoren mit 52% aller untersuchten Patienten der Mayo-Klinik zwischen 1919 und 1973 häufiger waren als die Tumoren des Nervus opticus mit 33%. Meist war der intrakanalikuläre oder intrakranielle Anteil des Sehnerven betroffen. Dabei wurden keine bilateralen Tumoren des Nervus opticus ohne gleichzeitigen Befall des Chiasmas gesehen. Die Patienten mit einem Chiasma-Tumor waren im Durchschnitt älter und geschlechtsmäßig gleich verteilt. Bei fast allen Patienten wurde ein drastischer Visusverlust, eine Proptosis und Schmerzen beobachtet. Weiterhin konnte in über der Hälfte der Fälle ein Papillenödem, eine Opticusatrophie und Gesichtsfeldausfälle gefunden werden. Die Proptosis trat am häufigsten in temporaler Richtung auf (Rush 1982).

Alle drei Patienten der Tübinger Studie hatten einen Exophthalmus, zweimal kam es zu einer Visusverminderung und in einem Fall war die Motilität etwas eingeschränkt. In allen drei Fällen war der Nervus opticus bis kurz vor das Chiasma betroffen, das Foramen opticum war bei allen Patienten erheblich vergrößert. Bei einer Patientin (Fall 1) kam es 12 Jahre nach der Enukleation des linken Auges zu einer im CT gesicherten Auftreibung des rechten Sehnerven bei einem pathologisch erweiterten Foramen opticum, mit Visusverminderung auf 0.05 und konzentrischer Gesichtsfeldeinengung.
Marshall (1954) weist darauf hin, daß die Chiasma-Tumoren gelegentlich Hirndrucksymptome hervorrufen können. Nach Eggers (1982) ist das häufigste Initialsymptom der mon- oder binokulare Visusverlust, der sich bei Kindern durch einen Strabismus oder Nystagmus präsentiert.
Nach Chutorian (1964) trat bei 69% der Gliom-Patienten und nur bei 20% der Chiasma-Gliom-Patienten eine Proptosis auf, die selten über 3 mm betrug. Sie war nicht pulsierend, nicht redressierbar und verursachte gewöhnlich keine Schmerzen. Der Tumor ist häufig nicht palpabel und Bulbusverlagerungen traten hauptsächlich nach nasal unten auf.
Motilitätsstörungen auf einer mechanisch-restriktiven Basis sind nur gering ausgeprägt (Condon 1967).
Als häufigste Lokalisation gibt Duke-Elder (1940) das Foramen opticum an,10 mm hinter dem Bulbus.
Da die Mortalität bei den Patienten mit einem Opticus-Gliom und gleichzeitiger Neurofibromatose geringer ist, scheint dies einen protektiven Einfluß nahezulegen. Bei den Patienten mit einer Neurofibromatose ist eine überwiegende Beteiligung des Nervus opticus festzustellen. Histopathologische Unterschiede zwischen solitären Tumoren und solchen, die bei der Neurofibromatose auftreten, konnten nicht festgestellt werden (Stern 1975 und 1979, Rush 1982).
Nach Stern et al.(1980) zeigten die Gliome bei Patienten mit einer Neurofibromatose eine neoplasmaähnliche Invasion der Leptomeningen des Nervus opticus, wohingegen isolierte Gliome ein intraneurales , nicht proliferatives Wachstumsmuster zeigten. Stern et al. schlossen daraus, daß die Pro-

gnose nicht so sehr mit den histopathologischen Eigenschaften als vielmehr mit der Lokalisation des Tumors im Nervus opticus im Zusammenhang steht.
In der Studie von Rush (1982) hatte die gleichzeitig vorhandene Neurofibromatose keinen wesentlichen Einfluß auf die Patienten-Mortalität. Danach war die Prognose am besten, wenn das Gliom auf den orbitalen Anteil des Nervus opticus beschränkt war.
Röntgenologisch wird in ca. 60% der Patienten ein pathologisch erweiterter Canalis opticus gefunden (Rush 1982).
Nach Chutorian (1964) wird eine konzentrische Vergrößerung des Foramen opticum unter Erhaltung eines guten Kortikalisrandes bei 83% der Patienten mit Nervus opticus Beteiligung und bei 67% der Patienten mit Chiasma-Beteiligung gefunden.
Auch Veränderungen der Sella turcica können röntgenologisch festgestellt werden, wobei meist eine Abflachung und Arrosion der Vorderwand gesehen wird (Rush 1982, Condon 1967).
Auch bei den drei Gliom-Patienten der Tübinger Studie war ein pathologisch erweitertes Foramen opticum röntgenologisch festgestellt worden.
Nach Unsöld (1982) findet man im CT eine kolbenförmig aufgetriebene Weichteilmasse, die gut gegen das orbitale Fett abgegrenzt ist und die Orbitaspitze meist ausfüllt.
Nach Rush (1982) kommt es bei 18% der Patienten mit einem Gliom des Nervus opticus zu einem Rezidiv, bei Befall des Chiasmas in 37% der Fälle. Die Rezidivrate der Chiasmatumoren wird nicht signifikant von der initialen Ausdehnung des Tumors beeinflußt.
Nach Mohan (1970) sind intraorbitale Rezidive nach erfolgreicher Exzision selten.
Nach Henderson (1980) kann eine unvollständige Exzision erfolgreich sein, wenn man die periphere Zone der reaktiven Hyperplasie und somit den aktiven Wachstumskern entfernt. Bei den meisten seiner Fälle trat nach einer unvollständigen Exzision kein Rezidiv auf.
Nach Eggers (1982) kommt es prognostisch gelegentlich zu spontanen Besserungen, das Wachstum mancher Tumoren kann episodenhaft sein, und sie können auch ohne Behandlung ihre

Größenzunahme einstellen. Bei Progression wird eine Bestrahlungstherapie empfohlen.
Die Therapie bei den Tübinger Patienten bestand in allen drei Fällen in einer Enukleation mit einer Exzision des Nervus opticus dicht am Chiasma. Außer im Fall des 21 Monate alten Mädchens, bei dem 12 Jahre nach der ersten Operation ein kontralateraler Befall auftrat, sind keine Rezidive bekannt.

6.3.5. Schwannome

Nach Henderson (1980) beträgt die Inzidenz 1% aller Orbitatumoren (8 Fälle von 764). Dabei traten 7 Fälle primär in der Orbita auf, ein Tumor war von der Kieferhöhle aus in die Orbita eingedrungen. Bei einem ausgeglichenen Geschlechtsverhältnis war die Alterspanne bei der Operation 20-67 Jahre.
Nach Schatz (1971) beträgt die Inzidenz 1.1% (25 von 2196 Fällen) wobei hauptsächlich das mittlere Lebensalter betroffen ist.
Schwannome werden bei ca.1.5% der Patienten mit einer Neurofibromatose gefunden (Jakobiec 1982).
Nach Rootman (1982) machen die Neurilemome (Schwannome) 1.4% aller Orbitatumoren aus, bei einer Häufigkeit von 5.7% aller Fälle mit einer äußerlich sichtbaren Schwellung.
Die Neurilemome, die nur halb so häufig vorkommen wie die Neurofibrome, sind gewöhnlich benigne, solitäre, langsam wachsende Tumoren, die oft bei der Operation eine beträchtliche Größe erreicht haben. Sie sind meist hinter dem Bulbus lokalisiert und führen zu einem erheblichen Exophthalmus bis zu 10 mm, dabei können sie den Nervus opticus komprimieren. Der Versuch, den Bulbus zurückzudrängen, verursacht Schmerzen. Die Tumoren können überall in der Orbita lokalisiert sein, auch in der Nähe des Tränensackes. Im Konus gelegen können sie eine Neuritis optici simulieren. Atypische Lokalisationen sind der Ethmoidal- und Maxillarsinus. Der Tumor, der sich anatomisch entlang jedes peripheren oder craniellen Nerven weit ausdehnen kann, beginnt

sein Wachstum fokal in einem Nerv und vergrößert sich nodulär oder fusiform um einen abgekapselten Tumor zu bilden. Dabei ist er durch die gedehnten Perineuralzellen umgeben. Axone findet man deshalb nur an der Peripherie des Tumors in der Nähe des Nervenstammes. Kleinere Neurilemmome können so leicht exzidiert werden, bei größeren kann die Tumorkapsel mit der Nervenscheide des Nervus opticus verbacken sein. Die inkomplette Exzision unter Erhaltung des Nervus opticus birgt das Risiko einer malignen Entartung in sich (Henderson 1980).
Die Symptome reichen von Verschwommensehen, zentralen oder parazentralen Skotomen bei Lokalisation im hinteren Orbitapol, Ophthalmoplegie, Ptosis des Oberlides, Proptosis, Doppelbilder (evtl. nur intermittierend) über Schmerzen bis zum Visusverlust (Henderson 1980).
Bei den drei Tübinger Fällen trat zweimal ein Exophthalmus und eine Schwellung auf, in einem Fall kam es zusätzlich zu Kopfschmerzen.
Nach Henderson (1980) können die Schwannome röntgenologisch nicht nachgewiesen werden. Nach Unsöld (1979) kann man im CT das Neurilemom als kegelförmige Weichteilmasse, die sich bis in die Orbitaspitze hinein erstreckt, nachweisen. Der Prozess kann dabei den Nervus opticus umgeben und ist gut gegen das orbitale Fett abgrenzbar.
Bei den Tübinger Patienten konnte der Tumor zweimal röntgenologisch nachgewiesen werden.

6.4 Diskussion der malignen Melanome

Bevor ein malignes Melanom innerhalb der Orbita als primäre Lokalisation akzeptiert werden kann, muß schlüssig nachgewiesen werden, daß es nicht als Metastasierung eines Bulbus-Melanoms aufgetreten ist. Die primären malignen Melanome können sowohl aus leptomeningealen Ablagerungen von Melanozyten in Verbindung mit dem Syndrom der neurokutanen Melanosis oder auch von intraorbitalen Melanozyten ausgehen, in Verbindung mit einer okulodermalen Melanosis (Nävus von Ota). Weiterhin können sie aus in die Orbita eingesenkten melanozytischen Hamartomen entstehen, z.B. wie bei einem zellulären blue Nävus. Als weitere Ursache kann ein pigmentiertes Neurofibrom gelten. Die seltensten Fälle entwickeln sich aus zufällig in die Orbita eingestreuten Melanozyten oder aus emissarial versprengten skleralen Melanozyten (Jakobiec und Jones 1982).
Henderson (1980) schätzt die Inzidenz der primären malignen Melanome der Orbita auf 0.02-0.06% oder ca.2-6 Patienten auf 10000. In seiner Studie gab es 31 maligne Melanome, das entspricht einer Inzidenz von 4% (n=764), ähnlich der Inzidenz der Tübinger Studie mit 4.4% maligner Melanome der Orbita.
Nach Henderson (1980) stammten die Metastasen in 2.3% der Fälle aus dem Auge. Das Geschlechtsverhältnis M:F beträgt nach seiner Studie 3:2, in der Tübinger Studie waren nur Frauen betroffen.
Singer (1979) fand in 13% der Fälle mit einem malignen Melanom der Choroidea des Ciliarkörpers eine extrasklerale Ausbreitung. Dabei bestand eine Rezidivrate von 18%. Fehlt die extrasklerale Ausbreitung, kommt es nur bei 7% der Patienten zu einem orbitalen Rezidiv.
In der Tübinger Studie kam es jeweils ein Jahr und 18 Jahre nach der Enukleation zu einem orbitalen Rezidiv.
Nach Starr und Zimmermann (1962) kommt es in ca.13-15% aller Fälle mit einem malignen Melanom zu einer extraokulären Manifestation. Dabei stellten sie eine orbitale Rezidivrate von 3% fest.

Shammas und Blodi (1977) wiesen histologisch eine Orbitabeteiligung in 10.4% aller Fälle mit Choroidal- und Ciliarkörpermelanom nach (n=45 von 432). Dabei beobachteten sie eine lokale orbitale Rezidivrate von 23% bei diesen 45 Fällen mit nachgewiesener extraskleraler Ausbreitung. Dagegen trat nur ein Rezidiv ohne eine vorherige orbitale Dissemination auf. Ein orbitales Rezidiv nach Enukleation ohne histopathologischen Nachweis einer extraskleralen Extension ist selten und beträgt nach Singer (1979) 0.4-0.7%. Als Symptome des intraokularen malignen Melanoms treten neben einer progressiven Proptosis, Visusverlust und Doppelbildern auch eine Blepharoptosis auf. Ein klinisches Standardmuster der beginnenden Symptomatik gibt es jedoch nicht (Jakobiec 1974, Copetto 1978, Henderson 1980).
Nach Henderson (1980) kann der Zeitraum zwischen Enukleation und orbitalem Rezidiv viele Jahre betragen. War der Tumor schon längere Zeit intraokular vorhanden, kann das Rezidiv auch innerhalb von Monaten auftreten. Danach vergehen durchschnittlich 5.5 Jahre bis zu einem Rezidiv, mit einer Variationsbreite von 5 Monaten bis 17 Jahren.
Bei den malignen Melanomen handelt es sich hauptsächlich um Tumoren des mittleren bis späten Lebensalters. Die Altersspanne beträgt 13-75 Jahre mit einem Median von 53 Jahren bei gleicher Geschlechtsverteilung (Henderson 1980).
Der Median der Tübinger Patienten beträgt 72 Jahre, mit einem Durchschnitt von 63.6 Jahren (SD=15.9).
Nach Jakobiec (1982) beträgt die Mortalität nach einer Orbitainvasion 66% nach 5 Jahren, verglichen mit 33% ohne orbitale Ausbreitung. Danach sind die Überlebensraten unabhängig vom Zelltyp, von der Pigmentation und von der Form und Größe des Tumors. Patienten, die mit einer Exenteratio orbitae behandelt wurden, hatten eine signifikant bessere Prognose als die, die mit Chemo-oder Radiotherapie, mit lokaler Exzision oder gar nicht behandelt wurden. Obwohl der Wert einer Exenteratio orbitae bezweifelt wurde (Stern 1962), zeigte die Studie von Shammas (1977), daß die Exenteratio doch eine kurative Maßnahme ist. Danach starben 73% der Patienten innerhalb von 3 Jahre nach der Enukleation

an Metastasen. 62% der Patienten mit einer Exenteratio überlebten 5 Jahre oder länger. Jedoch hatte keiner dieser Patienten eine nachweisbare Metastase zur Zeit der Exenteratio.

Nach Jakobiec (1982) ist das Ausmaß der extraskleralen Ausbreitung eine wichtige Variable. Bei der Klassifizierung der extraokulären Tumormasse nach der Querschnittsfläche (größer oder kleiner 100 qmm) war die Rezidivwahrscheinlichkeit bei der kleineren Fläche 20% gegenüber 25% bei der größeren. Jakobiec fand außerdem in den größeren extraskleralen Knoten ein häufigeres Vorkommen der maligneren Zelltypen. Ca. 20% der Patienten mit einer extraokulären Absiedelung hatten ein orbitales Rezidiv. Die Rezidivwahrscheinlichkeit bei histologisch gesicherter extraokulärer Ausbreitung war in der Studie von Jakobiec 26 mal größer. Wurde bei der Enukleation der Tumor durchgeschnitten oder war bei der histologischen Untersuchung der Tumor nicht eingekapselt, so betrug die intraorbitale Rezidivwahrscheinlichkeit 50%.

Nach Jakobiec ist dies eine 6-fach höhere Inzidenzrate als bei den eingekapselten Tumoren mit extraokulärer Ausbreitung.

Wegen der manchmal sehr spät auftretenden Rezidive wird oft eine Exenteratio orbitae vorgeschlagen (Shammas und Blodi 1977), um auch ferne Ausläufer des Tumors zu erfassen. Entscheidend ist jedoch, wie schnell nach einem Rezidiv operiert wird. Nach Shammas betrug die 5-Jahres-Überlebensrate bei frühzeitiger Exenteratio 87% gegenüber 20% bei erst spät durchgeführter Operation. Bei jüngeren Patienten ist der Tumor dabei maligner als bei älteren, sie haben auch eine langsamere Progression der Tumorknötchen.

Es gibt zahlreiche Berichte von orbitalen Rezidiven noch Jahrzehnte nach der Enukleation (Newton 1938, Reese 1963, Rüdemann 1963, Allen 1966).

Nach Jakobiec (1982) sind ca. 80% der extraokulären Tumoren vom Epitheloidzelltyp, vom gemischten oder vom nekrotischen Zelltyp. Die längsten Überlebenszeiten werden beim Spindelzell-Typ B gefunden. Die metastasierten Tumoren sind im allgemeinen etwas größer und enthalten öfters Epitheloidzellen.

Eine besonders hohe Inzidenz extraokulärer Ausbreitung hat das sogenannte flache oder diffuse Melanom, bei dem es in 49% der Fälle zu einer extraokulären Dissemination kommt, bei einer 5-Jahres-Mortalitätsrate von 73% (Font 1968).
Nach Henderson (1980) ist bei den verschiedenen Melanomtypen die Strahlenresistenz unterschiedlich, eine gewisse Radiosensibilität kann jedoch nicht ausgeschlossen werden. Vor allem bei älteren Patienten empfiehlt Henderson daher eine supplementäre und palliative Bestrahlung.
Danach wurde auch bei den Tübinger Patienten in 2 bekannten Fällen eine Bestrahlungstherapie eingeleitet, in einem Fall (4) wurde eine nicht näher spezifizierte Immuntherapie durchgeführt.

6.5 Diskussion der malignen Lymphome

Nach Henderson (1980) beträgt die Inzidenz der malignen Lymphome 7.5% aller Orbitatumoren (n=764). Von diesen 57 Fällen waren 38 (=66%) primäre Lymphome. 2 Fälle (=3.5%) waren sekundär,16 Fälle(=28%) waren generalisierte Lymphome. Nach einer Studie von Rosenberg (1961) fanden sich unter 2196 Autopsien von Patienten mit systemischen Lymphomen 16 (1.2%) mit einer Orbitabeteiligung.
Nach Henderson (1980) treten 72% aller Lymphome zwischen 51 und 70 Jahren auf, wobei Frauen bevorzugt erkranken. In der Tübinger Studie betrug die Inzidenz 21%, 60% der Patienten waren zwischen 66 und 87 Jahre alt, bei einem Durchschnittsalter von 65.2 Jahren. Frauen waren mit einem Verhältnis von 1:2.8 bevorzugt betroffen.
Hunter (1954) gibt die Inzidenz der orbitalen Lymphome mit ca.1% an, Rosenberg (1961) mit 1.3%.
Nach Jakobiec (1982) kommen die Lymphome öfters bei Männern vor (1.7:1), und 3.3% der Patienten mit einem systemischen Lymphom zeigen einen Befall der Orbita und Konjunktiva. Dabei ist oft die Tränendrüse der Sitz der lymphomatösen Erkrankung.
Nach Coleman (1982) sind die Lymphome zufällig in der Orbita verteilt, sie können im Muskeltrichter, in der Tränendrüse oder entlang der knöchernen Wände liegen. Wegen dieser unterschiedlichen Lokalisation gibt es kein typisches Ultraschallbild für die Lymphome. Die meisten können jedoch als feste, solide infiltrative Tumoren dargestellt werden mit einer irregulären Kontur, wobei sie in benachbarte Strukturen eindringen.
Nach Jakobiec (1982) können die Lymphome als nicht eingekapselte, schalldichte Masse kaum von einem Pseudotumor unterschieden werden. Dies kann damit zusammenhängen, daß bei beiden Tumorarten ähnliche Zellarten vorhanden sind.
Nach Coleman (1982) zeigen die Lymphome nur eine schlechte Schalldurchlässigkeit bei einer geringen Amplitude der internen Echos. Der hintere Rand kann dabei meist nicht

dargestellt werden. Einige gutartige Lymphome haben eine derartige zelluläre Homogenität, daß sie aufgrund der fehlenden akustischen Schnittstellen keine internen Echos hervorrufen und so mit einer Zyste verwechselt werden können, falls sie zudem noch kompakt und gut umschrieben sind. Nur durch die hohe Schallabsorption können die Lymphome als solide Prozesse unterschieden werden.

Röntgenologisch kommt es nach Jakobiec (1982) nur zu unspezifischen Vergrößerungen der Orbita mit Weichteilverdichtungen. Knöcherne Destruktionen werden nur selten beobachtet.

Nach Unsöld (1979) stellen sich die Lymphome im CT als meist unregelmäßig geformte Weichteilmassen dar, die häufig direkt neben dem Bulbus liegen und unscharf gegenüber dem orbitalen Fett begrenzt sind. Die Augenmuskeln und der Sehnerv stellen sich dabei häufig als in einer Weichteilmasse eingeschlossen dar.

Nach Henderson (1980) sind die Lymphome radiosensitiv, worauf es oft zu einer dramatischen Besserung des Befundes kommt.

6.6 Diskussion der Pseudotumoren

Nach Henderson (1980) handelt es sich bei den Pseudotumoren um idiopathische, lokalisierte, entzündliche Erkrankungen, die hauptsächlich aus einer lymphozytären Infiltration bestehen, zusammen mit einer polymorphen zellulären Reaktion und einer fibrovaskulären Gewebsreaktion, die einen unterschiedlichen, jedoch selbstbegrenzenden Verlauf hat. Dazu zählt Henderson auch die benignen lymphoiden Hyperplasien, die eine diffuse Form der lymphozytär entzündlichen Pseudotumoren sind. Die granulomatösen Erkrankungen schließt er nach dieser Definition aus.
Nach Mottow (1978) bezieht sich der Ausdruck 'Pseudotumor' auf eine raumfordende entzündliche Veränderung innerhalb der Orbita, die klinisch ein Neoplasma simuliert. Der Ausdruck wird nach Mottow auch für klinisch unauffällige, aber histologisch identifizierbare lokale Ursachen gebraucht, z.B. bei Bakterien, Pilzen, Parasiten und Fremdkörpern, und auch für entzündliche Veränderungen, die zusammen mit einer systemischen Erkrankung vorkommen (endokrine Orbitopathie nach Gräfe, Riedelsche Struma, Wegenersche Granulomatose, Tuberkulose, Sarkoidose, Periarteriitis nodosa). Danach wird der Ausdruck auch für schwere entzündliche Zustände auf der Basis eines Neoplasmas gebraucht, z.B. Lymphangiomen, Hämangiomen, Tränendrüsentumoren und rupturierten Dermoidzysten.
Nach Henderson (1980) beträgt die Inzidenz 4.5% aller Orbitatumoren und 10% der primären orbitalen Tumoren. 71% der Patienten sind über 40 Jahre alt, bei einer Variationsbreite von 7-88 Jahren.
In der Tübinger Studie waren 69% der Patienten über 40 Jahre und 56% über 50 Jahre.
Nach Henderson (1980) ist die Seitenverteilung gleich. Fälle mit einer bilateralen Beteiligung traten nach seiner Studie nicht auf.Dagegen gab es in der Tübinger Studie einen Fall eines 5jährigen Mädchens mit einem bilateralen Exophthalmus und Schwellung beider Oberlider (Fall 8).
Nach Jones und Jakobiec (1982) haben diese idiopathischen

entzündlichen Tumoren ihren Prädilektionsort im oberen Teil der Orbita, wobei sie aber auch unten und retrobulbär gefunden werden können.
Nach Mottow (1978) gibt es keine Geschlechtsprädilektion. Die linke Orbita ist nach seinen Untersuchungen doppelt so oft betroffen als die rechte. Die Patienten hatten typischerweise plötzlich einsetzende periokuläre Schmerzen, morgendliche Schwellungen, eine Chemosis, konjunktivale und extraokuläre Muskelinjektionen, eine Proptosis, eine palpable Resistenz und es wurden extraokuläre Motilitätsstörungen festgestellt. Die Sehschärfe war zu Beginn der Erkrankung nur wenig betroffen. Nach Mottow entwickelten 45% der Patienten in der Folge der Erkrankung eine bilaterale orbitale Beteiligung ohne auffallende systemische Krankheiten. Dabei wurde bei 35% der Patienten ein Papillenödem und in 28% eine Iritis beobachtet.
Auch nach Henderson (1980), Jones und Jakobiec (1982) kann es zu Schmerzen, Lidschwellung und einer Protrusio bulbi kommen. Ca. 50% der Patienten klagten über eine Schwellung und ödeme der Lider. Verglichen mit den etwas sackartigeren ödemen der Unterlider, wie es oft bei Patienten mit Meningeomen gesehen wird, waren diese ödeme etwas fester und oft auf das Oberlid beschränkt. Weniger häufig kam es zu einer Rötung der Lider, was als diagnostischer Hinweis den entzündlichen Charakter des Tumors widerspiegelt. Eine palpable Resistenz konnte in ca.50% der Fälle, oft in der superioren Orbita, getastet werden. Bei 15% der Patienten war bei der Erstuntersuchung eine Visusverschlechterung festzustellen. Liegt der Tumor in der Nähe des Nervus opticus oder an der Orbitaspitze, kann es frühzeitig zu einem Visusverlust kommen. Bei einer Lokalisation des Prozesses in der Fissura orbitalis superior kann es zu einer schmerzhaften externen Ophthalmoplegie kommen, wenn die Nerven, die durch diese öffnung treten, betroffen sind. Treten die Pseudotumoren bilateral auf, so ist dies nach Jones und Jakobiec (1982) ein Zeichen für eine systemische Erkrankung oder für einen endokrinen Exophthalmus.
Nach Gutierrez-Diaz (1980) handelt es sich bei den orbitalen

Pseudotumoren in den meisten Fällen um eine primäre orbitale Myositis. Dies kann besonders dann angenommen werden, wenn es neben Schmerzen, Exophthalmus, Visusverlust und einer Lidschwellung auch zu verdickten Augenmuskeln kommt (z.B. des Musculus rectus med).
Nur in einem Fall der Tübinger Studie kam es nachweislich zu einer Verdickung der Augenmuskeln (Fall 8).Dabei war der Tumor in den meisten Fällen im oberen Teil der Orbita lokalisiert (über 5mal).
Nach Henderson (1980) verursachen die Pseudotumoren normalerweise keine knöchernen Destruktionen. Neben einer erhöhten Weichteildichte sieht man bei längerer Krankheitsdauer auch eine Vergrößerung der Orbita.
Bei den Tübinger Fällen konnten röntgenologisch keine eindeutigen Knochenveränderungen nachgewiesen werden, lediglich im Fall 15 konnte eine unregelmäßige Oberflächenstruktur des großen Keilbeinflügels neben einer Aufweitung des Canalis infraorbitalis gesehen werden.
Auch nach Jakobiec und Jones (1982) ist eine Knochenbeteiligung gewöhnlich nicht zu finden.
Echographisch stellen sich die Pseudotumoren mit irregulären, heterogenen akustischen Grenzen dar, wobei sie eine Echoabschwächung bewirken. Derartige Schallmuster können auch anderen infiltrativen Orbitaprozessen entsprechen, z.B. einem Lymphom oder einem metastatischen Karzinom, wobei aber der etwas solidere, umschriebene Pseudotumor nur schwer gegen die Tränendrüse abzugrenzen ist. Sitzt der Pseudotumor der Periorbita auf, so kann die Kontur des orbitalen akustischen Schattens etwas ausgezackt sein. Wenn sich der entzündliche Prozess neben einem der extraokulären Muskeln entwickelt, so kann dieser sowohl echographisch wie auch durch ein CT nachweisbar an Dicke zunehmen (Henderson 1980).
Nach Jones und Jakobiec (1982) kann ein Pseudotumor durch seine Multifokalität echographisch von einem echten Neoplasma abgegrenzt werden, trotzdem können die Pseudotumoren ein Neoplasma gut nachahmen durch ihre Eigenschaft, eine normalerweise nicht eingekapselte, gut umschriebene herdförmige Masse zu bilden. Ein Pseudotumor kann sowohl die Orbita als auch die Choroidea betreffen, was aber ungewöhnlich ist.

Nach Coleman (1982) findet sich echographisch in der Orbita ein entzündliches ödem, neben einem irregulären Orbitafettmuster, wobei die extraokulären Augenmuskeln oft durch das entzündliche ödem vergrößert sind. Häufig sind alle Muskeln betroffen, sie erscheinen dann dicker als normal, die Abgrenzung zwischen Muskeln und Orbitawand gelingt gut.
Nach Eshaghian (1981) können echographisch auch Prozesse mit einer niedrigen Reflektivität in der Orbita und in den benachbarten Nasennebenhöhlen diagnostiziert werden. Auch knöcherne Arrosionen der Orbitabegrenzung lassen sich nachweisen.
Bei fast allen Patienten der Tübinger Studie ließ sich echographisch der Pseudotumor in der Orbita feststellen.
Nach Unsöld (1980) überlappen sich die CT-Spektren der endokrinen Orbitopathien und die der entzündlichen Pseudotumoren. Eine massive Schwellung mehrerer Augenmuskeln, gewöhnlich ohne Dichteänderung des orbitalen Fetts, ist chrakteristisch für eine endokrine Orbitopathie. Eine mehr oder weniger umschriebene Weichteilmasse oder eine massive diffuse Dichteerhöhung im Retrobulbärraum mit einer Maskierung der Augenmuskeln und dem Sehnerv sowie Verkalkungen sprechen für einen entzündlichen Pseudotumor. Von untergeordneter differentialdiagnostischer Bedeutung ist die Lokalisation der Schwellung der einzelnen Augenmuskeln, die Dicke der Bulbuswand, die Dichteerhöhung nach Kontrastmittelgabe, die mäßige Zunahme der Dichtewerte des orbitalen Fettes sowie eine begleitende Schwellung der Tränendrüse. Bei einer mäßigen Muskelschwellung und einer Infiltration ist keine Differenzierung möglich, da die CT-Befunde nur auf makroskopischer Ebene korrelieren und eine Unterscheidung in diesen Fällen selbst histologisch schwierig ist. Das CT gibt somit Aufschluß über die Ausdehnung und die Schwere der Veränderungen, und stellt den geeignetsten Zugang für eine PE dar. Dabei ist eine koronale Darstellung für die Beurteilung des orbitalen Prozesses erforderlich.
Als Therapie wird in der Literatur die Anwendung von Steroiden empfohlen, worauf sich der Pseudotumor zurückbilden soll (Mottow 1978, Henderson 1980, Grimson 1982, Jakobiec 1982). Die gute Therapierbarkeit des Pseudotumors mit

Steroiden bedingt in 1-2 Wochen bei 50-60 mg/Tag eine rasche Schmerzfreiheit, eine Besserung der Proptosis und eine Normalisierung des Visus. Erbringen die Steroide keine Besserung, kann man differentialdiagnostisch an einen endokrin bedingten Exophthalmus denken (Jakobiec und Jones 1982).
Nach Henderson (1980) empfiehlt sich auch eine Röntgenbestrahlung mit Dosen von 350-1350 r, wobei Pseudotumoren mit einer diffusen histologischen Konfiguration besser auf die Radiotherapie zu reagieren schienen als gemischte oder fibrotische Typen. Eine chirurgische Entfernung an der Orbitaspitze oder bei einer dem Nervus opticus benachbarten Lokalisation wird von Henderson nicht empfohlen. Da die Ätiologie und der Verlauf des Tumors mit vielen unbekannten Faktoren behaftet ist, glaubt Henderson, daß dies einer der schwierigsten zu behandelnden Tumoren ist.
In der Tübinger Studie ist bei 12 Patienten die Therapie des Pseudotumors bekannt. Danach wurde bei 9 Patienten eine Exzision oder eine ausgedehnte Probeexzision durchgeführt, bei 3 Patienten wurde mit Steroiden therapiert, einmal ohne Erfolg, in einem Fall wurde bestrahlt. Nach der Röntgentherapie war bei einem Patienten (Fall 15) die Protrusio bulbi immer noch vorhanden. Von 12 bekannten Fällen verbesserte sich in 8 Fällen der Befund unter der Therapie, in 4 Fällen war er gleich oder schlechter.
Auch nach Stodtmeister (1982) gibt es therapeutisch nicht beeinflußbare Pseudotumoren, die nach seinen Beobachtungen über den Orbitarand und auf das Os frontale vorwachsen können. In diesem Fall empfiehlt er eine Exenteratio orbitae.
Auch Grimson (1982) berichtet von einem 75jährigen Patienten, der trotz einer Kortisonkur eine Visusverschlechterung innerhalb von 3 Monaten zeigte. Er zitiert auch ein anderes Fallbeispiel eines 9jährigen Mädchens, das nach einer 4monatigen Augenlidschwellung mit einer bilateralen Ptosis, einer eingeschränkten Funktion des M.levator palpebrae, einer Schwellung der Musculi recti auf das Doppelte und einer Aufweitung der distalen Opticusscheiden nach einer systemischen Steroidtherapie eine vollständige Auflösung der Symptome nach 12 Wochen zeigte.

7 Diskussion der Tränendrüsenkarzinome

Nach Henderson (1980) beträgt die Inzidenz der benignen Mischtumoren (BMT) 2.3% aller Orbitatumoren, während die maligne Form, die pleomorphen Adenokarzinome, eine Inzidenz von 1.8% aufweisen.
80% der Patienten mit einem BMT waren bei der ersten Diagnose zwischen 23 und 55 Jahre alt. Bei den malignen Tumortypen findet man eine ähnliche Altersverteilung; das Geschlechtsverhältnis bei den BMT beträgt M:F = 8:5 (=1.6:1).
Ohnishi (1983) fand in seiner Studie zwischen 1962 bis 1981 nur 2 adenoidzystische Karzinome, die gehäuft bei 40-60jährigen und vor allem bei Frauen auftraten.
Nach Forrest (1982) sind 90% der Tränendrüsentumoren benigne,10% sind adenoidzystische Karzinome.
Nach Font (1978) ist das Durchschnittsalter bei den benignen Mischtumoren 39 Jahre, das Geschlechtsverhältnis M:F beträgt 1.5:1. Bei den adenoidzystischen Karzinomen ist das Durchschnittsalter 54 Jahre, das Verhältnis M:F ist 1.3:1.
Bei der Tübinger Studie betrug die Inzidenz aller Tränendrüsentumoren 8.8%, davon waren 50% pleomorphe Adenome (M:F= 1:1) und 50% adenoidzystische Karzinome (M:F=2:3).
Nach Font (1978) beträgt das Altersintervall von Patienten mit epithelialen Tumoren der Tränendrüse 12-81 Jahre, im Durchschnitt 41 Jahre. Die benignen Mischtumoren haben eine längere Symptomdauer und treten häufiger bei jüngeren Patienten auf.
Auch in der Tübinger Studie waren die Patienten mit einem pleomorphen Adenom mit durchschnittlich 50.5 Jahren (SD= 17.2) etwas jünger als die Patienten mit einem adenoidzystischen Karzinom (Durchschnitt 56.4J ,SD=13.5). Auch die Symptomdauer erwies sich bei den pleomorphen Adenomen als etwas länger, wobei jedoch aufgrund der geringen Fallzahl und der langen Symptomdauer (30 Jahre) bei einem 69jährigen Patienten keine statistischen Aussagen möglich sind.
Ohnishi (1983) gibt als Symptome einen Exophthalmus, Motilitätsstörungen und eine Kausalgia an, wobei der Tumor bei der Palpation verschieblich sei.

Nach Henderson (1980) kann neben der Proptosis auch eine Verlagerung des Bulbus nach unten stattfinden. Ist der Tumor klein, kann das Auge auch nach innen verlagert sein. Daneben können eine Schwellung des Oberlides, eine palpable Resistenz in der superotemporalen Region der Orbita, die pathognomonisch für einen Tumor in der Fossa lacrimalis ist und Doppelbilder bei Blick zu dem betroffenen Quadranten auftreten. Der Tumor ist gewöhnlich schmerzlos, doch kommt es infolge einer perineuralen Invasion bei 11% der BMT und bei 31% der malignen Tumoren zu Schmerzen.
Nach Font (1978) klagten 39% der Patienten über Schmerzen, vor allem bei einem adenoidzystischen Karzinom.
Auch in der Tübinger Studie klagten die Patienten mit einem adenoidzystischen Karzinom häufiger über Schmerzen (3 von 5 Patienten) als die Patienten mit einem BMT.
Da der häufig nicht eingekapselte Tumor die Tränendrüse nicht zerstört, sondern nur komprimiert, tritt keine bemerkenswerte Störung des Tränenflusses auf. Die Tränendrüse scheint den Druck zu kompensieren.
Die Symptomdauer stellt ein diagnostisches Merkmal dar, durchschnittlich bestehen die Symptome 2,3 Jahre vor der ersten Exzision. Patienten mit einem BMT bemerkten den Tumor schon seit durchschnittlich 2.5 Jahren, bei einem Adenokarzinom waren es 3.3 Jahre und bei einem adenoidzystischen Karzinom 1.3 Jahre. Im Durchschnitt werden 44% in der rechten und 56% in der linken Orbita gefunden (Font 1978).
Nach Forrest (1982) wachsen die adenoidzystischen Karzinome oft in den Knochen, was die häufigeren Rezidive nach einer Exenteratio orbitae erklärt. Der Tumor kann sich dabei auch in das Lid erstrecken. Durch Druck auf die zentrale Retinavene kann ein Papillenödem induziert werden. Im Finalstadium kann der Tumor die Hirnbasis zusammen mit der Hypophyse erreichen. Seltener kommt es zu Metastasen und zu zervikalen und präaurikulären vergrößerten Lymphknoten.
Nach Font (1978) entwickelt fast die Hälfte aller Patienten mit einem epithelialen Tumor der Tränendrüse ein Rezidiv. Meistens sind dabei orbitale Strukturen betroffen, aber auch

die angrenzenden Knochen und die Nasennebenhöhlen und der intrakranielle Raum können dabei beteiligt sein. Patienten mit einem de novo adenoidzystischen Karzinom entwickeln fast zu 80% ein Rezidiv, wobei eine orbitale Knocheninvasion in etwa der Hälfte der Fälle auftritt.

Nach Fonts Studie (1978) konnte der klinische Verlauf in 81% aller Fälle überprüft werden, mit einer mittleren Beobachtungszeit von 9.4 Jahren. Dabei betrug die 15-Jahres-Überlebensrate der adenoidzystischen Karzinome 65%, die niedrigste Überlebensrate wurde bei den de novo Tumoren beobachtet, wobei 50% dieser Patienten in weniger als 5 Jahren starben. Die 5-Jahres-Überlebenszeit bei den adenoidzystischen Karzinomen beträgt 45%, die 10-Jahres-Überlebensrate 23%. Die durchschnittliche postoperative Überlebenszeit gibt Font mit 4.5 Jahren an. Patienten, deren maligner Tumor aus einem BMT entstanden ist, hatten eine mediane Überlebenszeit von 12 Jahren. Die 5-Jahres-Überlebensrate von Patienten mit malignen Tumoren, die durch eine primäre Exenteratio orbitae oder durch eine Radiatio behandelt wurden, betrug nur 49%. Font weist darauf hin, daß eine PE vor der Operation sowohl eines BMT als auch eines malignen Tumors mit einer höheren Rezidivrate einhergeht. Patienten mit einem BMT hatten eine 5-Jahres-Rezidivrate von 31% verglichen mit der Gesamtrezidivrate von 13%. Bei der Entfernung des Tumors mit der Kapsel kommt es nur in 3% der Fälle zu einem Rezidiv. Nach 15 Jahren hatten 30% der BMT-Patienten ein Rezidiv. Bei den adenoidzystischen Karzinomen betrug die 5-Jahres-Überlebensrate bei einer vorherigen Biopsie 29%, verglichen mit 49% aller auftretenden Neoplasien. Trotz der geringen Stichprobe von 10 Patienten betrug die 5-Jahres-Überlebensrate bei Exzision mit intakter Kapsel 70% (Font 1978).

Nach Hendersons Studie (1980), die 10 Patienten von 764 umfaßte, hatten 6 Patienten kein Rezidiv in einem Intervall von 10-18 Jahren nach der ersten Exzision, wobei keiner dieser Tumoren biopsiert worden war, und obwohl bei 2 Patienten die Pseudokapsel bei der Operation rupturierte. Die anderen Patienten lebten zwischen 14 und 26 Jahre nach der

initialen inkompletten Entfernung des Tumors. Dabei waren jedoch durchschnittlich 3 Rezidivoperationen nötig. Nach Abschluß der Studie erschien nur ein Patient rezidivfrei. Nach Beobachtungen von Zimmermann (1962) kam es in 68% der Fälle in einem Zeitraum von bis zu 30 Jahren zu keinem Rezidiv.

Nach Forrest (1954) überlebten 74% der Patienten bis zu 36 Jahren. Dabei konnten aber Rezidive bis zu 35 Jahre nach der Exzision beobachtet werden. Forrest (1982) beschreibt zwei Untersuchungen, bei denen von 23 Patienten mit einem adenoidzystischen Karzinom keine rezidivfrei waren. 2 Patienten lebten noch 1-10 Jahre nach der Exzision eines Rezidivtumors. In der anderen Untersuchung starben 14 von 20 Patienten innerhalb von 15 Jahren. Nur 2 waren rezidivfrei. 2 Patienten starben aus anderen Gründen.

Nach Coleman (1982) stellen sich die Tränendrüsentumoren echographisch als solide Strukturen mit gut abgrenzbaren Konturen dar, bei schlechter Schalldurchlässigkeit und internen Echos. Die Tumoren können sowohl glatt, rund und klein sein mit nur ein paar Millimetern im Durchmesser, oder sie können sich nach hinten walzen- oder wurstförmig bis in die Orbitaspitze erstrecken. Sie können sich auch nach lateral ausbreiten und in das benachbarte Orbitalfett eindringen, was dann auf einen malignen Prozess hinweist.

Der echographische Nachweis der Tränendrüsentumoren gelang bei mindestens 4 Patienten der Tübinger Studie.

Nach Font (1978) ist der klinische oder radiologische Nachweis einer Knocheninvasion der Fossa lacrimalis ein Hinweis auf einen malignen epithelialen Tumor. Es kommt zu einer Vergrößerung der Fossa lacrimalis und zu einer erhöhten Knochendichte und Knochendestruktion, die jedoch auf den Standardröntgenaufnahmen wegen ihrer nur geringfügigen Veränderungen nur schwer zu sehen sind.

Henderson (1980) empfiehlt, Tomogramme und laterale Projektionen anzufertigen.

Nach Ohnishi (1983) fallen die adenoidzystischen Karzinome röntgenologisch durch Zonen höherer Dichte und durch eine unscharfe Knochenbegrenzung sphenoidal und superotemporal

auf. Auch im CT kann eine Masse mit höherer Dichte nachgewiesen werden.
Henderson (1980) empfiehlt therapeutisch eine chirurgische Entfernung durch einen anterolateralen Zugang unter Erhalt der Pseudokapsel.
Ohnishi (1983) legt eine Exzision durch eine frontotemporale Craniotomie nach Ligatur der Arteria carotis ext. nahe.
Trotz der geringen Strahlensensibilität wird eine Radiotherapie empfohlen (Font 1979, Ohnishi 1983).
Auch 4 Patienten der Tübinger Studie wurden postoperativ bestrahlt.
Nach Forrest (1982) ist die Prognose eines Speicheldrüsentumors wegen der anatomischen Verhältnisse und der Zugangsmöglichkeiten signifikant besser als die eines Tränendrüsentumors. Fast kein Patient mit einem malignen Tumor der Tränendrüse kann durch noch so radikale initiale chirurgische Behandlung geheilt werden, es kommt gewöhnlich zu lokalen Rezidiven mit intrakranieller Ausbreitung und Tod, wobei es auch zur Metastasierung kommen kann (siehe Patient 1 und 5 der adenoidzystischen Karzinome der Tübinger Studie).

6.8. Diskussion der sekundären Orbitatumoren

6.8.1. Basaliome

Nach Henderson(1980) beträgt die Inzidenz der vom Unterlid ausgehenden Basaliome 2.3% aller Orbitatumoren (n=764) (1.7% in der Tübinger Studie).
Sie stehen an 2. Stelle in der Häufigkeit unter den sekundären epithelialen Tumoren. Wegen des weniger aggressiven Charakters der Basaliome ist es schwieriger, das Alter der Patienten bei der Orbitainvasion zu bestimmen. Oft ist die Symptomdauer lang, und die Progression so schleichend, daß die orbitale Ausbreitung von den Patienten oft nicht bemerkt wird. Bei 15 Patienten trat die Orbitainvasion zwischen 50 und 80 Jahren auf. Außer 3 Patientinnen waren nur Männer betroffen.

Die Symptomdauer vor der Invasion beträgt gewöhnlich Jahre, nach Hendersons Studie 2-32 Jahre.
Die Basaliome bilden 80-90% der malignen Lidtumoren, sie gehen vom inneren Kanthus aus und brechen von dort in die Orbita ein, wenn sie nicht behandelt werden. Nach Henderson kann auch ein Plattenepithelkarzinom der Lider in die Orbita eindringen. Als Symptome treten Doppelbilder bei Blick nach nasal unten und temporal auf. Wenn die Nerven der Periorbita befallen sind, können auch Schmerzen hinzutreten.
Die Basaliome tendieren dazu, die vordere Orbita zirkulär zu befallen. Ein Tiefenwachstum wird nur selten beobachtet. Bei der Invasion ist das Basaliom schon ulzeriert und die Oberfläche mit verkrustetem Exsudat bedeckt. Es kann zu Verbackungen mit der vorderen Orbitakante kommen, wobei die Ulzerationen von verhärtetem Gewebe umgeben sind. Dabei kommt es zu einer entzündlichen Reaktion mit Rötung, Schwellung und Chemosis der angrenzenden Konjunktiven. Die entzündliche Reaktion nach der Invasion eines Plattenepithelkarzinoms ist jedoch heftiger. Da die Muskeln und das Bindegewebe der Lider und auch die extraokulären Muskeln bei der Invasion des Tumors geschädigt werden, verlieren sie ihre Funktion und es kommt zu einer Fixierung des Bulbus und der Lider. Als späte Folgeerscheinung kommt es durch die eintrocknende Kornea zu einem Visusverlust. Schmerzen werden gewöhnlich nicht angegeben(Henderson 1980).
Nach Henderson (1980) ist die häufigste Lokalisation der Basaliome der nasale Orbitarand entlang der medialen knöchernen Orbita. Am inneren Kanthus scheint das sich vergrößernde Ulkus einen schnelleren Zugang zum darunterliegenden Knochen zu haben als in anderen Teilen der knöchernen Orbitaumgrenzung.
Röntgenologisch zeigen sich durch das erosive Wachstum oberflächliche knöcherne Unregelmäßigkeiten der Periorbita, die bei der Operation mit entfernt werden müssen (Henderson 1980).
Nach Payne (1969) beträgt die Rezidivrate 12%, nach einer Studie von 273 Basaliomen der Lider. Dabei war bei 8 Patienten eine Exenteratio orbitae notwendig. Die Tumormortalität betrug 2%.

Trotz mehrfacher Bestrahlungen konnten die beiden Patienten der Tübinger Studie nicht geheilt werden. Die Basaliomrezidive verursachten nach 5 bzw. 10 Jahren ausgedehnte Ulzerationen (Fall 1 und 2).

6.8.2. Talgdrüsenkarzinome

Nach Henderson (1980) variiert die Inzidenz der orbitalen Invasion eines Talgdrüsenkarzinoms zwischen 6% (Ginsberg 1965) und 17% (Boniuk 1978). In der Mayo-Klinik-Studie von Henderson wurden 3 Fälle mit einer orbitalen Ausbreitung beobachet (n=764). Die Inzidenz der Tübinger Studie betrug 4.3%, am häufigsten bei 50- bis 60jährigen. Der Tumor tritt öfter bei Frauen auf; er wird doppelt so häufig im oberen als im unteren Augenlid gefunden.
Die Talgdrüsenkarzinome können als schmerzlose Knoten an der oberen Orbitakante oder oberen konjunktivalen Umschlagsfalte gefunden werden und brauchen nicht unbedingt mit dem Knochen verwachsen zu sein. Meist kommt es erst nach Monaten nach der ersten chirurgischen Entfernung des vermeintlichen Chalazions zu einer Orbitainvasion. Daneben können auch die präaurikulären und submaxillären Lymphknoten vergrößert sein.
Da es nach Henderson (1980) häufig zu Rezidiven infolge der lymphatischen Ausbreitung der Talgdrüsenkarzinome kommt, ist die Tumorexzision meist unvollständig, und es kommt häufig zu Rezidiven. Deshalb sollte eine Exenteratio orbitae bevorzugt werden. Da die lymphatische Ausbreitung häufiger als die Orbitainvasion vorkommt, empfiehlt Henderson eine Untersuchung der präaurikulären-, submaxillären-, jugulären- und Parotislymphknoten.
Bei den 5 Tübinger Patienten mit einem Talgdrüsenkarzinom war in 3 Fällen eine Exenteratio orbitae notwendig. Zweimal wurden Probeexzisionen entnommen. Somit kam es in 4 Fällen zu einem Rezidiv. Bei der 55jährigen Patientin des Falles 7 konnte der Tumor bis an die Schnittränder des histologischen Präparates nachgewiesen werden.

6.9 Diskussion der Karzinommetastasen

Nach Henderson (1980) beträgt die Inzidenz der orbitalen Karzinommetastasen 7,3% aller Orbitatumoren (n=764)(Tübinger Studie 4.4%). Vorwiegend sind Erwachsene der 5., 6. und 7. Dekade betroffen. Das Durchschnittsalter der Patientinnen mit primären Mammakarzinomen beträgt 57.6, beim metastasierenden Lungenkarzinom 51 Jahre (39-70Jahre).
Henderson (1980) gibt die Symptomdauer beim Mammakarzinom mit 4-10 Monaten an, wobei es zu Papillenödem, fortschreitendem Visusverlust und Druck auf den posterioren Teil des Auges kommen kann. Bei den szirrhösen Adenokarzinomen kann sich bei der Metastasierung in die Orbita ein Enophthalmus von durchschnittlich 2-3mm bei gleichzeitig auftretender Ophthalmoplegie entwickeln.
Nach Jakobiec (1982) kommt es durchschnittlich nach 24 Monaten nach der Erstdiagnose zum Auftreten von Orbitametastasen.
Da die Diagnose und chirurgische Behandlung der primären Neoplasien der Brust der orbitalen Dissemination vorausgeht, gibt Henderson (1980) einen Zeitraum von durchschnittlich 2.5 Jahren bis zum Erkennen der Orbitametastase an, wobei in seiner Studie aber auch Latenzperioden von 6-27 Jahren gefunden wurden.
In der Tübinger Studie trat in 2 Fällen, nach 5 und 13 Jahren, eine Orbitametastase nach der Ablatio mammae auf. In einem Fall war bei der klinischen Diagnose des Mammakarzinoms die orbitale Metastase bereits vorhanden.
Nach Ferry (1974) beträgt die mediane Überlebenszeit bei Patienten mit einer Orbitametastase 15,6 Monate gegenüber 7,4 Monaten bei okulären Metastasen, wobei 3,5% aller Patienten ihren Augenbefall ohne weitere Metastasierung überlebten. Das Verhältnis der intraokulären zu den orbitalen Metastasen beträgt nach Hardt (1962) 10:1, nach Ferry (1974) 7:1.
Die Symptomdauer bei 3 Patientinnen mit einer Ablatio mammae betrug durchschnittlich 7 Jahre (SD=5,3 Jahre), bei einer Patientin (Fall 3 der Tübinger Studie) bestanden die Symptome der orbitalen Metastase seit ca.2 Monaten.

Als dritthäufigste Metastasenart wird von Henderson (1980) die Niere als Ausgangspunkt angegeben.
Eine Seitenbevorzugung wird nicht festgestellt (Ferry und Font 1974, Henderson 1980). Nach Cohen (1957) gehen ca.70% der orbitalen Metastasen von der Brust aus.
Hepatommetastasen wie sie im Fall 5 der Tübinger Studie auftraten, sind relativ ungewöhnlich. Taake (1963) gibt eine Inzidenz von 0.1-0.7% aller in den USA durchgeführten Autopsien an, mit einem Häufigkeitsgipfel zwischen 50 und 60 Jahren. Auch Zubler (1981) berichtet von einem Fall, bei dem die Metastase eines 64jährigen Patienten initial als retrobulbäre Masse imponierte.
Als Symptome gibt Jakobiec (1982) in absteigender Häufigkeit an:

Exophthalmus in	75% der Fälle
Schmerzen	29%
Sehverminderung	29%
periorbitale Schwellung	25%
palpable Resistenz	21%

Weniger häufig kommt es zu einer Ophthalmoplegie, Doppelbildern, Enophthalmus und einer Ptosis. Außerdem kann es zu lokalen Schmerzen und zu einem Exophthalmus kommen, der aber nicht so deutlich wie bei anderen orbitalen Tumoren ist (Zubler 1978, Henderson 1980).
Es können knöcherne Destruktionen der Orbitawand und auch des Sphenoidalflügels auftreten, die röntgenologisch nachweisbar sind. Knochendestruktionen werden jedoch häufiger bei sekundären Orbitatumoren als bei Metastasen gefunden (Unsöld 1979, Henderson 1980, Zubler 1981).
In der Tübinger Studie konnten nur bei der Patientin mit dem hepatozellulären Karzinom (Fall 5) röntgenologisch Knochendestruktionen nachgewiesen werden.

6.10 Diskussion der Retinoblastome

Nach Henderson (1980) beträgt die Inzidenz der Retinoblastome unter 1% aller Orbitatumoren (6 Fälle von 764).
Reese (1963) gibt die Inzidenz mit 5.5% an (49 Fälle von 877 intraokulären Fällen). In der Tübinger Studie kamen 3 Fälle vor (2.6%).
Nach Henderson (1980) variiert die orbitale Beteiligung beim Retinoblastom von 8-10%, je nachdem ob die Diagnose histologisch oder klinisch gestellt wurde.
Nach Ellsworth (1974) kommt es in 8% aller Retinoblastome zu einer Beteiligung der Orbita, davon 39% bilateral.
Rootman (1975) gibt eine Ausdehung auf den Nervus opticus in 12.7% aller Retinoblastomfälle an. Die Ausbreitung in die Orbita kann klinisch unauffällig sein, und erst bei der histologischen Untersuchung des Bulbus nachgewiesen werden. Das Durchschnittsalter bei beginnender orbitaler Ausbreitung ist 22 Monate. Die Altersspanne reicht von 1 Monat bis 12 Jahre (Henderson 1980, Jakobiec 1982).
Ein Auftreten nach der ersten Dekade ist ungewöhnlich; eine Geschlechtsprädilektion wurde nicht beobachtet. Bei einer orbitalen Ausbreitung überlebten nur 9% der Patienten, der Tod trat gewöhnlich 9 Monate nach Stellung der Diagnose ein (Jakobiec 1982).
Weiterhin kann es zu einer gleichzeitigen systemischen, orbitalen und zerebralen Ausbreitung kommen, wobei der Nachweis von entfernten Metastasen innerhalb weniger Monaten nach der ersten Diagnose erbracht werden kann. Bei der Operation kann die orbitale Ausbreitung als extraokulärer Prozess dem Bulbus anhaftend entdeckt werden. Dabei kann sich der Tumor nach einer iatrogenen Ruptur des Bulbus in die Orbita ausbreiten (Jakobiec 1982).
Nach Henderson (1980) kann die Ausbreitung auch über die Lamina cribrosa mit langsamer intraneuraler Dissemination erfolgen. Wird dabei der Subarachnoidalraum erreicht, entweder durch eine Ausbreiung über zentrale Retinagefäße oder durch eine Arrosion der den Nervus opticus umgebenden

Pia, führt das Neoplasma rasch zum Tod. Eine weitere Ausbreitung durch die Sklera kann über Nerven oder Emissarialgefäße erfolgen. Das weitere Wachstum erfolgt dann in Wochen und Monaten. Rezidive treten bis 6 Monate nach der Enukleation auf.

Nach Ellsworth (1974) ging die Mortalität in den letzten hundert Jahren von 95% auf 9% zurück. Bei histologisch gesicherten orbitalen Retinoblastomen beträgt die 3-Jahres-Mortalitätsrate 91%.

Hat der Tumor einmal die Choroidea durchbrochen, breitet er sich rasch mit soliden, infiltrierenden Knötchen in der Orbita aus. Die Zeichen der orbitalen Dissemination sind eine starke Proptosis, eine palpable Tumoreszens, eine Lidschwellung mit oder ohne Ekchymosis. Röntgenologisch können sich Knochenarrosionen oder ein vergrößerter Canalis opticus darstellen, ein Indiz für die proximale Ausbreitung des Neoplasmas entlang des Sehnerven. Auch echographisch kann durch B-scan Ultraschall ein vergrößertes Foramen opticum sichtbar werden (Jakobiec 1982, Henderson 1980).

Als Therapie empfiehlt Henderson (1980) eine Exenteratio orbitae, wobei bei der initialen Operation eine komplette Tumorentfernung erreicht werden sollte. Es empfiehlt sich, dabei einen möglichst langen Abschnitt des Nervus opticus mit zu exstirpieren. Anschließend ist die Orbita nach einem Resttumor auszupalpieren. Nach der Enukleation sollte eine Bestrahlung mit 5000 r über 4 Wochen mit anschließender Gabe von Zytostatika erfolgen. Die Prognose ist schlecht. Nach Rootman (1978) lebten 9,4% der Patienten länger als 2 Jahre nach der Diagnosestellung. Bei den letalen Fällen war die längste Überlebenszeit 42 Monate.80% der Todesfälle traten 10 Monate nach der Diagnose eines Rezidivs auf.

Bei den beiden in der Tübinger Studie untersuchten Fällen kam es einmal nach ca. 4 Jahren zu einer Metastasierung des Retinoblastoms in nuchale und zervikale Lymphknoten, wobei sogar am Schädel parieto-okzipital eine Metastase

präfinal auftrat. Bei dem Patienten mit dem geringer ausdifferenzierten Retinoblastom kam es 4 Monate nach der Enukleation zu einem lokalen Rezidiv. Während das 6jährige Mädchen an ihrem weitgehend entdifferenzierten metastasierenden Retinoblastom verstarb, konnten bei dem 6jährigen Jungen bis zum Ende der Studie keine Metastasen oder Rezidive nachgewiesen werden.

6.11 Diskussion der Tumoren der quergestreiften Muskulatur

6.11.1 Rhabdomyome

Die Rhabdomyome sind eine seltene, benigne und langsam wachsende Tumorart aus gut differenzierten, gestreiften Muskelzellen. In der Literatur wurden bis 1976 53 Fälle beschrieben. Meister et al.(1980) fanden unter 11900 histologisch gesicherten Weichteiltumoren nur ein Rhabdomyom. Knowles II et al.(1975) berichten von einem adulten Rhabdomyom des Musculus rectus medialis bei einem 8jährigen Jungen mit einem sich im nasalen Anteil des Oberlides vergrößernden Tumor. 4 Monate nach lokaler Exzision wurde nach der fälschlicherweise postulierten Diagnose eines rezidivierenden Rhabdomyosarkoms eine Exenteratio orbitae durchgeführt. 7 Jahre danach war der Patient rezidivfrei.
In der Tübinger Studie wird nur ein Fall eines fetalen Rhabdomyoms beschrieben (0.9% von n=116).
Auch Krespi et al.(1979) schildern den Fall eines adulten Rhabdomyoms, das man im Musculus rectus medialis bei einem 31jährigen Patienten mit verschwommenem Sehen, Proptosis und einer Motilitätseinschränkung gefunden hatte.
Di Sant'Aguese und Knowles (1980) berichten über einen Fall eines fetalen zellulären Rhabdomyoms bei einer 20jährigen Patientin mit einer Proptosis, bei der in den folgenden 3 Jahren kein Rezidiv festgestellt werden konnte.
Die adulten Rhabdomyome treten hauptsächlich in der Kopf- oder Halsregion auf. Das Durchschnittsalter ist ca.51 Jahre (8-82), wobei auch multizentrische Rhabdomyome bekannt sind.

Rezidive treten meist nach unvollständiger Entfernung auf. Histologisch sind die Tumoren gut umschrieben und eingekapselt. Die fetalen Typen der Rhabdomyome kommen dagegen gewöhnlich in der Kopf- oder Halsregion bei Kindern unter 9 Jahren vor. Auch hier ist ein multifokales Auftreten beschrieben worden. Die Morphologie ist nicht so uniform wie bei den adulten Tumoren, wobei die Zahl der Tumorzellen mit einer Querstreifung sehr variiert. Der Tumor ist schlecht umschrieben und ohne Kapsel. Die ultrastrukturellen Unterschiede zwischen Rhabdomyomen und Rhabdomyosarkomen sind mehr quantitativer als qualitativer Art, die Unterscheidung ist jedoch im Hinblick auf die Therapie dieser benignen Formen wichtig (Konrad und Hübner 1983).

6.11.2 Diskussion der Rhabdomyosarkome

Nach Knowles II (1982) sind die Rhabdomyosarkome der häufigste maligne Tumor der Orbita bei Kindern. 75% der Kinder sind unter 10 Jahren,6% zwischen 16 und 25 Jahren. Das Durchschnittsalter bei Beginn der Erkrankung liegt zwischen 7,2 und 8,2 Jahren. Bei 161 Patienten betrug das Durchschnittsalter 7,8 Jahre. Der Tumor wird häufiger bei männlichen Patienten gefunden, mit einem Verhältnis von ca.5:3, was auch bei der Tübinger Studie bestätigt werden konnte (5:1). Die Inzidenz betrug hier 4,3% (n=116).
Nach Masson (1965) waren unter 1093 Sarkomen nach den Unterlagen der Mayo Klinik von 1910-1965 88 Fälle eines Rhabdomyosarkom des Kopfes und Halses. Ca. 25% davon waren in der Orbita lokalisiert.
Nach Exelby (1978) entstehen ca.35-50% aller embryonalen Rhabdomyosarkome im Kopf- und Halsbereich, speziell in der Orbita. Dabei gibt Exelby an, daß 75% der Patienten unter 10 Jahre alt sind und 22% zwischen 11 und 20 Jahren. Das Geschlechtsverhältnis männlich zu weiblich gibt er mit 13:5 an.
Nach Knowles (1982) werden die Tumoren meist im supero-

nasalen Quadranten gefunden, die alveolären Rhabdomyosarkome treten häufiger in der inferioren Orbita auf.
Nach Jones (1965) sind die meisten Rhabdomyosarkome retrobulbär gelegen, wobei sie das Auge nach unten und temporal hin verlagern. Dabei sind 50% hinter dem Bulbus, 25% darüber und 12% darunter gelegen.
Nach Horn (1958) können die Rhabdomyosarkome auch am peripheren Skelettmuskel von Erwachsenen (pleomorpher Typ), im Kopf, Hals und in der Orbita von Kindern und Adoleszenten (embryonale und alveoläre Typen) und im Urogenitaltrakt von Kindern (botryoide Variante) gefunden werden.
Als Symptome gibt Henderson (1980) eine Proptosis und eine rot oder bläulich verfärbte Schwellung der Augenlider an. Bei der ersten Konsultation bestehen die Symptome schon seit einigen Wochen bis Monaten, bei Kindern ist die Symptomdauer meistens kurz, bei Erwachsenen können sich die Symptome über einen längeren Zeitraum erstrecken, vor allem wenn der Tumorursprung tief in der Nasennebenhöhle gelegen ist. Henderson beobachtete, daß bei Kindern mit einem Rhabdomyosarkom oft anamnestisch ein Trauma erwähnt wird.
Nach Knowles (1982) klagen ca. 10% der Patienten über Schmerzen oder Kopfschmerzen, die oft nur schwer lokalisierbar sind und über dem betroffenen Auge in der Stirn angegeben werden. Schmerzen sind jedoch nicht häufig und treten erst im späteren Verlauf der Erkrankung ein. Gelegentlich kann es zu einer verstopften Nase, zu Nasenbluten und zu einer Orbitaschwellung kommen. Knowles weist darauf hin, daß dies als eine intranasale Erkrankung mißinterpretiert werden kann und nicht als eine orbitale Manifestation eines Rhabdomyosarkoms mit intranasaler Ausdehnung erkannt wird. Nur in einem Viertel der Fälle ist eine abgrenzbare Resistenz palpabel. Nur gelegentlich kommt es zu einem zentralen Visusverlust. Die Symptomdauer gibt Knowles mit gewöhnlich 6 Wochen an.
Die orbitalen Rhabdomyosarkome haben eine bessere Prognose wegen der knöchernen Begrenzung in der Orbita und der damit begrenzten Ausdehnung. Außerdem führt die Proptosis bulbi den Patienten auch früher zum Arzt.

Es können auch Metastasen in den zervikalen Lymphknoten, der Lunge oder auch selten im Knochen auftreten.
Röntgenologisch können Weichteilgewebsverdichtungen und in einem Viertel der Fälle Knochendestruktionen gesehen werden.
Ein anamnestisches Trauma sollte auch bei fehlender Visusverschlechterung nicht dazu verleiten, ein Rhabdomyosarkom auszuschließen (Knowles 1982).
Nach Henderson (1980) unterscheidet man je nach Größe 4 klinische Stadien. Dabei ist auch das Ergebnis der Operation und eine Fernmetastasierung mitberücksichtigt.
Henderson empfiehlt eine Bestrahlung von 4000 bis 4500 rad, worauf eine Zytostatikatherapie folgen sollte.
Nach Knowles (1982) ergeben sich bessere Überlebensraten nach einer Exenteratio, einer adjuvanten Chemotherapie und einer Radiatio von bis zu 6000 rad. Dabei ist durch eine seitliche Bestrahlung auch eine adäquate Dosis der posterioren Orbita sicherzustellen. Eine sichtbare Reduktion der Tumormasse kann schon nach den ersten 400 rad, ca.2 Tage nach Therapiebeginn, zu sehen sein. Nach der Hälfte der Dosis (ca. 3000-4000 rad) kann man nach 4 Wochen eine deutliche Reduktion der Proptosis verzeichnen. Bei einer kleinen Gruppe von Patienten bildete sich die Proptosis jedoch langsamer zurück, aber auch ihre Prognose ist nicht schlechter. Zusätzlich wird eine adjuvante Chemotherapie angewendet, wobei Dactinomycin, Vincristin und Cyclophosphamid verwendet wird.
Nach Knowles (1982) beträgt die Überlebensrate bei den Patienten mit einer Radiotherapie 65%. Dabei ist zu berücksichtigen, daß es nach der Bestrahlung bei Patienten unter 2 Jahren zu einer entstellenden Knochenwachstumsretardation kommen kann. Patienten, bei denen die Biopsie durch eine laterale Orbitotomie nach Krönlein entnommen wurde, haben ein größeres Risiko, Metastasen zu entwickeln.
Knowles empfiehlt, bei der Biopsie den Tumor nicht zu traumatisieren. Als Nebenwirkung der Bestrahlung nennt Knowles eine Keratitis, Konjunktivitis, Photophobie, Tränenfluß, Katarakt und eine vasoobliterative Retinopathie.
Von den 5 Patienten der Tübinger Studie sind 2 an dem Rhabdomyosarkom gestorben, nur ein Patient war 10 Jahre nach der Operation rezidivfrei. Bei allen Patienten wurde die Bestrahlung mit einer zytostatischen Therapie kombiniert.

6.12 Diskussion Varia

6.12.1 Osteom

Nach Henderson (1980) beträgt die Inzidenz der Osteome 1% aller Orbitatumoren. In der Tübinger Studie fand sich nur ein Osteom (ca.0.9% aller Fälle). Als Symptome werden Verlagerung des Bulbus, Doppelbilder, Weichteilschwellung der Lider und manchmal eine palpable Resistenz beobachtet. Es kann auch zu einem vermehrten Tränenfluß kommen, wenn das Osteom nasal liegt. Gewöhnlich treten keine Schmerzen auf. Ein vorübergehendes Verschwommensehen und Schmerzen bei bestimmten Blickrichtungen sollten den Verdacht auf ein Osteom lenken.
Als Lokalisation gibt Henderson den Frontal- und Ethmoidalsinus an, seltener sind die Tumoren im Maxillär- und Sphenoidalsinus zu finden. Es besteht ein Zusammenhang der Osteome mit der familiären Polyposis intestini und Adenokarzinomen, weswegen auch zu einer Kolonuntersuchung geraten wird. Röntgenologisch ist der Tumor wegen seiner opaken Durchlässigkeit leicht zu sehen. Es kommt zu Dichteabstufungen je nach dem Anteil von Bindegewebe und Knochen im Tumor.
Da bei der 33jährigen Patientin der Tübinger Studie (Fall 3 der Varia) das Osteom als Zufallsbefund nach einer Fraktur des Siebbeins entdeckt wurde, ist nicht bekannt, ob der Tumor eine oben geschilderte Symptomatik hervorrief. Zwei Monate nach dem Trauma fiel lediglich eine scharf begrenzte Rötung und Hyperthermie des Unterlides auf.

6.12.2 Granularzellmyoblastom

In der Tübinger Studie fand sich nur eine Patientin mit einem pleomorphen Granularzellmyoblastom (0.9% aller 116 Tumoren). Nach den Angaben in der Literatur sind die Tumoren eingekapselt, leicht entfernbar und oft benigne, sie treten normalerweise bei Patienten von 30-50 Jahren innerhalb der

Orbita auf. Sie können an jeder Struktur angeheftet sein, z.B. am Tränensack oder am Lid. Das Manifestationsalter variiert von 9-55 Jahren bei einem ausgeglichenen Geschlechtsverhältnis. Die Therapie besteht in einer Exzision. Histologisch besteht der Tumor aus regulären, polygonalen Zellen, mit reichlich feingranulierten Zytoplasma (Jakobiec zit. Henderson 1980).

7. Zusammenfassung

Aufgrund des breiten Spektrums der Tumorarten, die in der Orbita im Rahmen dieser Untersuchung gefunden wurden, ist wie erwartet eine exakte Diagnose trotz der Computertomographie und der standardisierten Echographie nur durch eine Biopsie mit anschließender histologischer Untersuchung zu stellen. Somit gehören die 116 Tumoren ekto- und mesodermalen Ursprungs 44 verschiedenen Tumorarten an.
Von besonderer Bedeutung sind die Tränendrüsentumoren, die in 50% der Fälle maligne entarteten mit gleichzeitiger Invasion und Destruktion angrenzender Knochenstrukturen (z.B. Os zygomaticum, Os frontale).
Besteht klinisch Verdacht auf einen Trändendrüsentumor, ist eine sorgfältige und vollständige Entfernung wichtig, da bei Rezidiven benigner Mischtumoren eine maligne Entartung möglich ist.
Auch die Rhabdomyosarkome des Kindesalters fielen durch ihre Malignität auf. Die Differentialdiagnose einer scheinbar chronischen Rhinitis sollte die Entwicklung eines solchen Tumors miteinbeziehen. Die Prognose beim Rhabdomyosarkom sowie beim Retinoblastom hat sich in den letzten Jahren durch eine kombinierte Radio- und zytostatische Chemotherapie gebessert.
In 21% aller Fälle handelte es sich um Tumoren aus dem lymphatischen Formenkreis (Non-Hodgkin-Lymphome), davon blieb jedoch der größte Teil auf die Orbita beschränkt (8 von 14 Fälle).
Die häufigsten Symptome der Orbitatumoren sind Exophthalmus, Bulbusverdrängung mit Diplopie und evtl. auch eine Visusminderung. Auch extraorbitale Tumoren können mit einer solchen Symptomatik einhergehen (siehe Kap.5.12).

8 Literaturverzeichnis

Abdalla,M.I., Hosni,F.
Liposarcoma with orbital metastases. Brit.J. Ophth.50:426,1966

Abe,M.,Hara,Y.Ohnishi,Y.,Ohno,S.,Inomata,H.
Case of primmary orbital hemangiopericytoma. Jpn.J.Ophth.27:90-5,1983

Alberti,P.W.R.M.,Marshall,H.F.,Munro,J.I.
Fronto-ethmoidal mucocele as a cause of unilateral proptosis. Brit.J.Ophth.52:833-8,1968

Allen,J.C.,Jaeschke,W.H.
Recurrence of malignant melanoma in an orbit after 28 years. Arch.Ophth.76:79-81,1966

American Academy of Ophthalmology
Orbit,eyelids and lacrimal system.Section 9. March-April 1980,Ophthalmology basic and clinical basic course.

Aneiros,J. et al.
Rabdomiosarcoma embrionario tipo botriode.Histogenesis en base a su estudio ultrastructural. Morfologia normal y path.Sec.B.2:295-309,1978

Aparicio,S.R.,Lumsden,C.E.
Light- and electron-microspope studies on on the granular cell myoblastoma of the tongue. J.Pathol.97:339-55,1969

Batsakis,J.
Tumors of the head and neck. Baltimore:Williams and Wilkins,1974

Battifora,H.
Hemangioperizytoma:Ultrastructural study of five cases. Cancer 31:1418-32,1973

Bembridge,B.A., J.McMillan
Case Notes: Malignant Melanoma occuring after evisceration. Brit.J.Ophthal. 37:109-13,1953

Bergström,K.,Enokson,P.,et al.
Hemangio-Endothelioma of the orbit. Ophthalmologica 177:115-120,1978

Berlin,R.,Sattler,H.
Die Krankheiten der Orbita,Leipzig,Verlag von W.Engelmann,1880

Biedner,B.,Rothkopf,L.
Orbital fibrous histiocytoma in an infant, Am.J.Ophth.85:548-50,1978

Blodi,F.C.
Die pathologische Anatomie einiger Erkrankungen der Augenhöhle, Fortschr.Ophth.79:11-15,1982

Bluth,K.
Differentialdiagnostik des Exophthalmus im Kindesalter, Fortschr.Ophth.79:39-41,1982

Bosshard,Ch.,Speiser,P.,Champion,R.
Einseitiger Exophthalmus, Fortschr.Ophth.79:59-61,1982

Bostad.L.,Pettersen,W.
Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia involving the orbit.Case report. Acta Ophthal. 60:419-26,1982

Bowyer,M.,Chassagnee,J.F.,Hepner,H.,Lahlou,G.
Une cause rare d'exophthalme d'origine tumorale le kyste epidermoide du plafond orbitaire. Bull.soc.ophth.France 771-3,1978

Brackup,A.H.,Haller,M.L.,Danber,M.M.
Hemangioma of the bony orbit
Am.J.Ophth.90:258-61,1980

Brauston,B.B.
Intermittent Exophthalmus
Am.J.Ophth. 55:701-7,1963

Bronner,A.,Brini,A.,Kosmann,Ph.et al.
Meningiome de la gaine du nerf optique juxtabulbaire. Discussion semeiologique et therapeutique.
Bull.Soc.Ophth.France 8-9,LXXIX,685-7,1979

Brownstein,M.H.,et al.
Ophthalmologic aspects of amyloidosis,
Am.J. Ophth.69:423-30,1970

Bruwer,A.J.,Kierland,R.R.
Neurofibromatosis and congenital unilateral pulsating and nonpulsating exophthalmus,
Arch.Ophth.53:2-12,1955

Bürki,E.
Über die primären Sehnerventumoren und seine Beziehungen zur Recklinghausenschen Neurofibromatose, Bibl.Ophth.Vol.30,1944

Caballero,L.R.,Rodriguez,A.C.
Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma of the orbit. Am.J.Ophth.92:13-15,1981

Canavan,Y.M.,Logan,W.C.
Benign hemangioendothelioma of the lacrimal gland fossa. Arch.Ophth.97:1112-5,1979

Cappaert,W.E.,Kiprov,R.V.,Frank,K.E.
Sector B scan ultrasonographic 'hemangiomalike' pattern. Arch.Ophth.101:74-7,1983

Chutorian,A.M. et al.
Optic gliomas in children. Neurology 14:83,1964

Cliff,W.J.,Green,W.R.
Orbital tumors in children. In: Jakobiec, Ocular and Adnexal tumors.Aesculapius Publ. Comp.Birmingham 1978

Cohn,H.C.,MacPherson,T.A.
Cemento-ossifying fibroma of the ethmoidal sinus manifesting as proptosis. Ann.Ophth.14:173-5,1982

Condon,J.R.,Rose,F.C.
Optic nerve glioma. Brit.J.Ophth.51:703-6,1967

Conley,J.J.
Sinus tumors invading the orbit. Trans.Am.Acad. Ophth.Otolaryngol.70:615,1966

Coppeto,J.R.,Jaffe,R.et al.
Primary orbital Melanoma. Arch.Ophth.96:2255-8, 1978
Craig,W.McK.,Gogela,L.J.
Intraorbital meningiomas in a clinicopathologic study. Am.J.Ophth.32:1663-80,1949
Croxatto,J.O.,Font,R.L.
Hemangiopericytoma of the orbit.A clinicopathologic study of 30 cases (Abstract),Am.J.Ophth. p.432,1982. Aus: Hum.Pathol.13:210-18,1982
Daicker,B.C.
Chordom der Orbita. Ophthalmologica 176:236-9, 1978
Daicker,B.C.,Kreuzer,G.
Papilla nigra,Melanosis retinae acquisita nach Operation eines Orbitameningeoms.Klin.Mbl.Augenheilk.179:322-28,1981
Davis,F.A.
Primary tumor of the optic nerve.(Phenomenon of Recklinghausen's disease). Arch.Ophth.23: 735,957,1940
Dayal,Y.,Hameed,S.
Periorbital Dermoid.Am.J.Ophth.53:1013-16,1962
Di Sant'Agnese,A.,Knowles,D.M.II
Extracardiac rhabdomyoma:A clinicopathologic study and review of the literature. Cancer 46:780-89, 1980
Donoso,L.A.,Magargal,L.E.,Eiferman,R.
Fibrous dysplasia of the orbit with optic nerve depression. Ann.Ophth.14:80-3,1982
Dorn,V.,Srenger,Z.
Zum echographischen Bild des orbitalen Cholesteatoms. Klin.Mbl.Augenheilk.176:140-6,1980
Doughman,D.J.
Ocular amyloidosis. Surv.Ophth.13:133-42,1968
Drummond,J.W.,et al.
Granular cell tumor (Myoblastoma) of the orbit. Arch.Ophth.97:1490-4,1979
Dubois,P.J.,Kennerdell,L.S.,et al.
Computed tomographic localization for fine needle aspiration biopsy of orbital tumors. Radiology 131:149,1979
Dunphy,E.B.
The story of retinoblastoma. Am.J.Ophth.58:539-52,1964
Ellsworth,R.M.
Orbital retinoblastoma. Tr.A.Ophth.Soc.LXXII:79-98,1974
Ellsworth,R.M.
Orbital retinoblastoma.Read before the Am.Ophth. Soc.1974. Zit. n. Duane 1982
Enzinger,F.M.,Shiraki,M.
Alveolar Rhabdomyosarcoma.Cancer:18-31,July 1969

Enzinger,F.M.
Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma.A distinct fibrohistiocytiic tumor of children and young adults. Cancer 44:2147-64,1979

Erhart,G.,Malbrel,C.,Alame,M.
A propos d'un cas de neurinome de l'orbite.Bull. Soc.Ophth.France 5,LXXXII,695-7,1982

Eshaghian,J.,Anderson,R.L.
Sinus involvement in inflammatory orbital pseudotumor. Arch.Ophth.99:627-30,1981

Exelby,P.R.
Solid tumors in children:Wilm's tumor,neuroblastoma and soft tissue sarcomas. Cancer 28: 146-163,1978

Fanta,H.
Die Orbitaerkrankungen aus ophthalmologischer Sicht. Fortschr.Ophth.79:16-21,1982

Fantin,J.et al.
A propos de deux cas de lipome de l'orbite. BSOF 77:833-7,1977

Ferry,A.P.,et al.
Orbital invasion by an intracranial chordoma. Am.J.Ophth.92:7-12,1981

Ferry,A.P.
Tumors metastatic to the eye and ocular adnexa. In:Jakobiec,Ocular and adnexal tumors.Aesculapius Publ.Comp.Birmingham,1978

Flamant,F.,et al.
Les possibilites actuelles de traitment du du rhabdomyosarcome de l'orbite che l'enfant: A propos de 20 cas observes a l'institut Gustave Roussy. J.Fr.Ophth.1(6-7):451-6,1978

Floyd,B.B.,et al.
Pseudorheumatoid nodule involving the orbit. Arch.Ophth.100:1478-80,1982

Foet,K.,Prott,W.
Seltener Fall eines angeborenen Rhabdomyosarkoms. Laryng.Rhinol.56:528-32,1977

Font,R.L.,Gamel,D.W.
Epithelial tumors of the lacrimal gland, an analysis of 265 cases. In:Jakobiec,Ocular and adnexal tumors.Aesculapius Publ.Comp.1978

Font,R.L.,Hidayat,A.A.
Fibrous histiocytoma of the Orbit.Hum.Pathol. 13:199,1982 .Aus Am.J.Ophth.Sept.1982,p.432: (Abstract)

Font,R.L.,Spalding,A.,Zimmermann,L.
Diffuse malignant melanoma of the uveal tract. Trans.Am.Acad.Ophth.Otolaryngol.72:877,1968

Forrest,A.W.
Epithelial lacrimal gland tumors.Pathology as a guide to prognosis. Trans.Am.Acad.Ophthal. Otolaryngol.58:848,1954

Friendly,D.S.,et al.
Hemangioendothelioma of frontal bone. Am.J. Ophth.93:482-90,1982

Galvin,R.J.,Kendall,B.E.
Pituitary adenoma and orbital hemangioma.
Br.J.Ophth.63:200-203,1979
Gartner,S.
Metastatic carcinoma to the eye and adnexa. In:
Duane,T.D.:Clinical Ophthalmology,Vol.5,Chp34.
Harper and Row Publ.1982
Gießmann,H.G.,Hemmnitz,P.,Schlote,H.W.
Orbitatumoren im Kindesalter.Fortschr.Ophth.79:
294-7,1982
Gindhart,T.Tucker,W.Y.,Choy,S.H.
Cavernous hemangioma of the superior mediastinum.
Am.J.Surg.Pathol.3:257-61,1979
Goellner,J.R.Soule,E.H.
Dermoid tumors. Hum.Pahtol.11:43-9,1980
Gola,R.,Roux,J.J.,Ourgaud,A.S.
Carciome spinocellulaire de l'orbite chez
l'enuclee. BSOF,LXXX:543-5,1980
Goldstein,B.G.,Font,R.L.,Alper,M.G.
Granular cell tumor of the orbit:a case report
including electron microscopic observations.
Ann.Ophth.14:231-8,1982
Gonzales-Crussi,F.,Black-Schaffer,S.
Rhabdomyosarkoma of infancy and childhood.
Am.J.Surg.Pathol.3(2):157-71,1979
Gracner,B.,et al.
Pseudotumor orbitae bilateralis. Fortschr.Ophth.
79:393-5,1983
Grant,S.D. et al.
The ultrasonographic and radiologic features of a
histologically proven case of alveolar soft-part
sarcoma of the orbit. Am.J.Ophth.87:773-7,1979
Grimson,B.S.,et al.
Isolated,bilateral orbital mass lesions during
childhood. J.Ped.Ophth.+Stra.19:42-6,1982
Grinberg,M.A.,Levy.N.S.
Malignant neurilemoma of the supraorbital nerve.
Am.J.Ophth.78:489-92,1974
Gross,H.J.,Roth,A.M.
Intraosseous hemangioma of the orbital roof.
Am.J.Ophth.86:656-69,1978
Gutierrez-Diaz,A.,et al.
Orbital Pseudotumor. Ophthalmologica Basel 181:
181-7,1980
Gutjahr,P.,et al.
Klinik und Morphologie kindlicher Rhabdomyosar-
kome der Orbita. Graefes Arch.Klin.Exp.Ophth.
196:113-26,1975
Hall,W.C.,O'Day.D.M.,Glick,A.D.
Melanocytic neuroectodermal tumor of infancy.
Arch.Ophth.97:922-5,1979
Handousa,A.
Localized intra-orbital amyloid disease. Brit.J.
Ophth.38:510-11,1954

Harr,D.L.,et al.
Computed tomography and ultrasound in the evaluation of orbital infection and pseudotumor. Radiology 142:395-401,1982 .Abstract in Am.J. Ophth.93:817,1982

Harris,G.,Jakobiec,F.A.
Cavernous hemangioma of the orbit. J.Neurosurg. 51:219,1979

Harris,G.,Jakobiec,F.A.
Cavernous hemangioma of the orbit.A clinicopathologic analysis of 66 cases.In:Jakobiec,Ocular and Adnexal Tumors,Aesculapius Publ.Comp.,Birmingham 1978

Harris,A.L.,Montgomery,A.
Orbital carcinoid tumor.Letter. Am.J.Ophth.90: 875,1980

Hart,W.
Metastatic carcinoma to the eye and orbit. Int.Ophth.Clin.2:465,1962

Hasenfratz,G.Kampik,A.et al.
Klinisch-patholgische Korrelation bei der Diagnose primär mesenchymaler Tumoren der Orbita. Fortschr.Ophth.79:56-8,1982

Havers,W.,Schmidt,G.,Stollmann,B.
Multidisziplinäre Behandlung des Rhabdomyosarkoms im Kindesalter. Helv.Paediat.Acta 34:449-58,1979

Haye,C.,et al.
Les Sarcomes de l'orbite traites a l'institut Curie de 1922 a 1976
J.Fr.Ophth.5,1:21-3,1982

Hayreh,S.S.,Blodi,F.C. et al.
Unilateral optic nerve head and choroidal metastases from a bronchial carcinoma. Ophthalmologica Basel 185:232-41,1982

Henderson,J.W.,Farrow,G.M.
Primary orbital hemangiopericytoma. Arch.Ophth. 96:666-73,1978

Henderson,J.W.,Farrow,G.M.
Orbital Tumors. Thieme-Stratton Inc.New York 1980

Hidayat,A.A.,Font,R.L.
Juvenile fibromatosis of the periorbital region and eyelid.A clinicopathologic study of 6 cases. Arch.Ophth.98:280-5,1980

Hofeldt,A.J.,et al.
Orbitofacial Angiomatosis. Arch.Ophth.97:484-8, 1979

Hollenhorst,R.W.,Jr.+Sr.,MacCarty,C.S.
Visual prognosis of optic nerve sheath meningioma as producing shunt vessels in the optic disk: The Hoyt-Spenceer Syndrome. Tr.Am.Ophth.Soc.LXXV: 141-63,1977

Horn,R.C.,Enterline,H.T.
Rhabdomyosarcoma:A clinicopathological study and study of 39 cases. Cancer Vol.11:181-99,Jan-Feb. 1958

Horvat,B.L.,et al.
The ultrastructure of Rhabdomyosarcoma.Am.J. Clin. Path.53:555-64,1970
Howard,G.M.
Amyloid tumors of the Orbit. Brit.J.Ophth.50: 421-5,1966
Howard,G.M.,et al.
Pulsating metastatic tumor of the orbit. Am.J. Ophth.85:767-71,1978
Hunter,P.
An unusual bilateral case of lymphosarcoma of the orbit. Trans.Ophth.Soc.UK 74:223,1954
Hyndiuk,R.A.
Orbital extension in flat localized choroidall melanoma. Arch.Ophth.81:54,1969
Ide,C.H.,et al.
Orbital Teratoma. Arch.Ophth.96:2093-6,1978
Iwamoto,T.Jakobiec,F.A.
Ultrastructural comparison of capillary and cavernous hemangioma of the orbit. Arch.Ophth. 97:1144-53,1979
Jakobiec,F.A.,et al.
Mesectodermal leiomyosarcoma of the antrum and orbit. Am.J.Ophth.85:51-7,1978
Jakobiec,F.A.,Bonnane,PA.,Sigelman,J.
Conjunctival adnexal cysts and dermoids.Arch. Ophth.96:1404-9,1978
Jakobiec,F.A.,Elsworth,R.,et al.
Primary orbital melanoma. Am.J.Ophth.78:24-39,1974
Jakobiec,F.A.,Howard,G.M.,Jones,I.S.
Fibrous histiocytomas of the orbit. Am.J.Ophth. 77:333-45,1974
Jakobiec,F.A.,Zimmerman,L.E.
Introduction.Symposium on ophthalmic surgical Pathology part 1. Hum.Pathol.13:98-112.1982
Jakobiec,F.A.,William,P.,Wolff,M.
Reticulum cell sarkoma (histiocytic lymphoma) of the orbit. In:Jakobiec,Ocular and Adnexal Tumors.Aesculapius Publ.Comp.Birmingham 1978
Jakobiec,F.A.
Ocular and Adnexal Tumors. Aesculapius publishing Company Birmingham,Alabama,USA.,1978
Jakobiec,F.A.,Mottow,L.
Pediatric orbital pseudotumor.In:Jakobiec,Ocular and adnexal tumors,Aesculapius Publ.Comp.1978
Jakobiec,F.A.,Font,R.L.,Iwamoto,T.
Diagnostic ultrastructural pathology of ophthalmic tumors. In:Jakobiec,Ocular and adnexal tumors, Aesculapius Publ.Comp. 1978
Janoff,M.,Davis,R.L.,Zimmerman,L.E.
Juvenile pilocytic astrocytoma (glioma) of the optic nerve:clinicopathologic study of 63 cases. In:Jakobiec,Ocular and Adnexal Tumors,Aesculapius Publ.Comp.1978

Johnson,B.L.,Linn,J.G.
Spindle cell lipoma of the orbit. Arch.Ophth. 97:133-4,1979
Jones,I.S.,Desjardin,L.
Management of orbital neurofibromatosis and lymphangiomas.In:Jakobiec,Ocular and Adnexal Tumors,Aesculapius Publ.Comp.1978
Kahn,H.J.,et al.
Immunohistochemical and electron microscopic assessment of childhood rhabdomyosarcoma. Cancer 51:1897-1903,1983
Kaiser-Kupfer,M.I.,et al.
Localized amyloidosis of the orbit and upper respiratory tract. Am.J.Ophth.84:721-8,1977
Karp,L.A.,et al.
Primary intraorbital meningiomas. Arch.Ophth. 91:24,1974
Kastendieck,H.,Bäcker,W.,Hüsselmann,H.
Zur Ultrastruktur und formalen Pathogenese des embryonalen Rhabdomyosarkoms.Z.Krebsforsch.86: 55-68,1976
Katenkamp,D.,et al.
Untersuchungen zur submikroskopischen Zytologie botryoider (Rhabdomyo)-Sarkome des Nasenrachens. Zbl.alllg.Pathol.u.pathol.Anat.123:508-21,1979
Katenkamp,D.,et al.
Das Zell-und Gewebsmuster sog.embryonaler Rhabdomyosarcome.Zbl.all.Pathol.u.pathol.Anat.124:561-74,1980
Kennedy,R.E.
Arterial embolization of orbital hemangiomas. Tr.Am.Ophth.Soc.LXXVI,266-77,1978
Khalil,M.K.,Leib,M.L.
Cemento-ossifying fibroma of the orbit. Can.J. Ophth.14:195,1979
Klauß,V.,Chana,H.S.
Orbitatumoren im Kenyatte National Hospital Nairobi von 1978 bis 1981. Fortschr.Ophth.79: 62-65,1982
Knowles,D.M.II.,Jakobiec,F.A.,Potter,G.D.,Jones,I.S.
The diagnosis and treatment of rhabdomyosarcoma of the orbit. In:Jakobiec,Ocular and Adnexal Tumors,Aesculapius Pusbl.Comp. 1978
Knowles,D.M.II.,Jakobiec,F.A.
Orbital lymphoid neoplasms:clinical,pathologic and immunologic characteristics. In:Jakobiec, Ocular and Adnexal Tumors,Aesculapius Publ.Comp. 1978
Konrad,E.A.,Hübner,G.
Rhabdomyoma of the eyebrow region:a light-and electron microscopic study of a recurent rhabdomyoma of fetal type. Graaefe's Arch.Clin.Exp. Ophth.220:187-92,1983

Krauss,H.R.,et al.
Orbital metastasis of bladder carcinoma.Letter. Am.J.Ophth.94:265,1982
Krespi,Y.P.,et al.
Rhabdomyomas:a rare cause of unilateral proptosis. M.Sinai J.Med.(NY) 49:392-5,1979
Krohel,G.B.,et al.
Acute hypertension with orbital carcinoid tumor. Arch.Ophth.100:106-8,1982
Kuchynaka,P.
Augenmanifestation der Wegener'schen Granulomatose. Ophthalmologica 185:69-73,1982
Küchle,H.J.,Müller,K.M.
Klinische und histologische Befunde bei metastatischen Orbitaltumoren. Fortschr.Ophth.79: 100-3,1982
Kurzel,R.B.,Mausolf,F.
Orbital involvement of an extramedullary plasmocytoma. Ophthalmologica Basel 176:241-4,1978
Lambert,D.,et al.
Hemangio-endothelio-sarcomes cutanes.Aspects anatomo-cliniques et ultrastructuraux. Ann.Derm. Venereol.104:549-56,1977
Larmande,A.,Rosazza,C.
Metastases orbitaires enophthalmiantes. Ophthalmologica Basel 179:25-31,1979
Laugier,P.,et al.
Angio-endotheliome malin. Ann.Derm.Venereol. 104:557-61,1077
Leden,H.v.
Orbital mucoceles. Can.J.Ophth.I.I:36-43,1966
Leino,M.,et al.
Orbital Sarcoidosis.Case Report. Acta Ophthal. 60:809-14,1982
Litricin,O.
Alveolar soft-part sarcoma.Letter. Am.J.Ophth. 94:554-6,1982
Lloyd,L.A.
Gliomas of the optic nerve and chiasma in childhood.Trans.Am.Ophth.Sooc.71:488-535,1973
Lund,O.E.
Die Therapie der Orbita-Erkrankungen aus ophthalmologischer Sicht. Fortschr.Ophth.79: 281-90,1982
Maier,H.,Krumhaar,D.,Mollinedo,J.
Über einen seltenen Fall von granulärem Neurom (sog.Granularzellmyoblastom) des Bronchialsystems. Prax.Pneumon.30:107-13,1976
Malbrel,C.,Talmud,M.
Les progres diagnostiques dans les Rhabdomyosarcomes de l'orbite chez l'enfant. BSOF 81: 597-9,1981
Manshot,W.A.
Primary tumor of the optic nerve in von Recklinghausen's disease. Br.J.Ophth.38:285,1954

Marback,R.L.
Fibrous histiocytoma of the lacrimal sac. Am.J. Ophth.93:511-17,1982
Mark,L.E.,Kenderell,J.S.,et al.
Microsurgical removal of a primary intraorbital meningioma. Am.J.Ophth.86:704-9,1978
Marquardt,M.D.,Zimmerman,L.E.
Histopathology of meningiomas and gliomas of the optic nerve. Hum.Pathol.13(3):226-35,1982
Marshall,Don
Glioma of the optic nerve as a manifestation of von Recklinghausen's disease. Am.J.Ophth.37:15-33,1954
Masson,J.K.,Soule,E.H.
Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck: report on 88 cases. Am.J.Surg.110:585-91,1965
Matsuo,M.et al.
Case of sarcoidosis with uncommon tumorous mass formation in bulbar conjunctiva. Jpn.J.Ophth.27: 27-34,1983
McLean,I.,Foster,W.,Zimmerman,L.
Prognostic factors in small malignant melanomas of the choroid and ciliary body. Arch.Ophth. in Press
Meister,P.,et al.
Tumoren und tumorförmige Veränderungen des Weichgewebes. Pathologe 2:19-30,1980
Michelsen,W.J.,Hilal,S.K.,Stern,J.
The management of arteriovenous malformations of the orbit. In:Jakobiec,Ocular and adnexal tumors.Aesculapius Publ.Comp.1978
Mierau,G.W.,Favara,B.E.
Rhabdomyosarcoma in children.Cancer 46:2035-40, 1980
Miller,N.R.Gray,J.,Snip,R.
Giant mushroom-shaped osteoma of the maxillary sinus. Am.J.Ophth.83:587-91,1977
Miyazaki,S.,Shiraki,K.,Umetani,Y.
Unusual case of metastatic carcinoma of eyelid. Jpn.J.Ophth.26:302-7,1982
Mohan,H.D.,Sen,K.
Astrocytoma of the optic nerve. Brit.J.Ophth. 54:284-6,1970
Montard,M.,et al.
Hemangiome cavernaux de l'orbite diagnostique tomodensitometirque association avec un angiome de la choroide. BSOF 8-9,LXXXL:607-9,1981
Moriarty,P.,Garner,A.,Wright,J.E.
Case report of granular cell myoblastoma arising within the medial rectus musle. Brit.J.Ophth.67:17-22,1983
Mottow,L.S.,Jakobiec,F.A.
Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood. Arch.Path.96:1410,1978

Mouillon,M.,Rieger,M.,et al.
Meningiome en plaque de l'orbite (A propos d'une observation). BSOF LXXVIII,I:25-9,1978
Müller,R.P.,Busse,H.
Zur Aussagekraft der Computertomographie bei primären und sekundären Orbitatumoren. Forthschr.Ophth.79:28-31,1982
Müller,W.Dahmen,H.G.
A combined neurofibroma-granular cell tumor of the middle cranial fossa. Path.Res.Pract.163: 378-86,1978
Naeser,P.,Mostöm,U.
Liposarcoma of the orbita:A clinicopathological case report. Brit.J.Ophth.66:190-3,1982
Nehen,J.H.
Primary localized orbital amyloidosis. Acta Ophth.57:287-95,1979
Nelson,C.C.,Hertzberg,B.S.
A histopathologic study of 716 unselected eyes in patients with cancer at the time of death. Am.J.Ophth.95:788-93,1983
Newton,F.H.
Local recurrence of melanoma of the choroid 13 years after enucleation. Am.J.Ophth.21:668,1938
Nover,A.,Ohmer,B.
Eosinophiles Granulom der Orbita. Klin.Mbl.Augenheilk.171:283-6,1977
Ohnishi,Y.,Abe,M.,et al.
Adenoid cystic carcinoma of lacrimal gland. Jpn.J.Ophth.27:96-101,1983
Patton.R.B.,Horn,R.C.
Rhabdomyosarcoma . Surgery 52:572,1962
Paul,M.
Excision of a large orbital dermoid cyst. Brit. J.Ophth.37:114-5,1953
Payne,J.,et al.
Basal cell carcinoma of the eyelids:a long term follow up study. Arch.Ophth.81:553,1969
Perry,H.D.
Isolated episcleral neurofibroma. Ophthalmology 89:1095-8,1982
Peyresblanques,J.,Seint Val,C.
Tumeur de l'angle interne de l'orbite liee a un adenocarcinome de l'ethmoide chez un ebeniste. BSOF LXXVIII:203-5,1978
Phelan,J.T.,Juardo,J.
Rhabdomyosarcomas. Surgery 52:585,1962
Piquet,J.J.,Woillez,M.,Cousin,P.
Ganglioneurome orbitaire gueri par cobaltotherapie. BSOF 11,LXXVI:997-8,1976
Pollard.Z.F.,Calhoun,J.
Deep orbital dermoid with draining sinus. Am.J.Ophth.79:310-3,197

Porterfield,J.F.,Zimmerman,L.E.
Rhabdomyosarcoma of the orbit. Virchows Arch. Pathol.Anat.335:329-44,1962

Raab,E.L.
Intraorbital amyloid. Brit.J.Ophth.54:445-9,1970

Radnot,M.
Malignes Neurilemom.Klin.Mbl.Augenheilk.143:869-75,1963

Raney,R.B.,et al.
Prognosis of children with soft tissue sarcoma who relapse after achieving a complete response. A report from the intergroup Rhabdomyosarcoma study I. Cancer 52:44-50,1983

Rathbun,J.E.,Hoyt,W.F.,Beard,C.
Surgical managment of orbitofrontal varix in Klippel-Trenaunay-Weber Symdrome
Am.J.Ophth.70:109-12,1970

Reale,F.,Delfini,R.,Cintorino,M.
An intradiploic meningioma of the orbital roof: case report. Ophthalmologica 177:82-7,1978

Reese,A.B.
Expanding lesions of the orbit. Trans.Ophth.Soc. UK.91:85-104,1971

Riddle,P.J.,Font,R.L.,Zimmerman,L.E.
Carcinoid tumor of the eye and orbit. Hum.Pathol. 13:459,1982

Riedel,K.,Hasenfratz,G.,et al.
Klinisch-pathologische Korrelation bei der Diagnose prinärer Tumoren der Tränendrüse.
Fortschr.Ophth.79:46-51,1982

Rippey,J.J.,et al.
Paraglioma of the orbit- an exercise in diagnosis. S.Afr.Med.J.60:148,1981

Robertson,D.M.,Henderson,J.W.
Unilateral proptosis secondary to orbital mucocele in infancy. Am.J.Ophth.68(5):845-47,1969

Rochels,R.,Reis,G.
Echographie bei orbitalem Rhabdomyosarcom im Kindesalter. Ophthalmologica Basel 180:274-6, 1980

Rodrigues,M.M.,et al.
Malignant fibrous histiocytoma of the orbit. Arch.Ophth.95:2025-28,1977

Romanet,J.P.,et al.
Kyste epidermoide de l'orbite. BSOF 2 LXXXI: 993-6,1981

Rootman,J.
An approach to diagnosis of orbital disease. Can.J.Ophth.18:102-7,1983

Rootman,J.,et al.
Orbital extension of retinoblastoma:a clinicopathologic study. Can.J.Ophth.13:72-9,1978

Rootman,J.,Goldberg,Ch.,Robertson,W.
Primary orbital schwannomas. Brit.J.Ophth.66: 194-204,1982
Rootman,J.,et al
A clinicopathological study of optic nerve invasion by retinoblastoma.Read before the Can. Ophth.Soc. June 1975
Rosai,J.,et al.
Angiosarcoma of the skin. Hum.Pathol.7:83-109, 1976
Rosenberg,S.A.,et al.
Lymphosarcoma:A review of 1269 cases. Medicine 40:31,1961
Rougier,J.,et al.
A propos d'une statistique de 74 tumeurs de l'orbite operees.Types d'intervention. BSOF :697-703,1971
Rüdemann,A.
Malignant melanoma of the orbit:Report of a case followed for 31 years which was probably primary in the globe. Am.J.Ophth.55:363,1963
Rush,A.,Leone,Ch.R.
Ectopic lacrimal gland cyst of the orbit. Am.J.Ophth.92:198-201,1981
Rush,J.A.,et al.
Optic glioma,long term follow-up of 85 histo-pathologically verified cases. Ophthalmologica 89(11):1213-19,1982
Saga,T.,Takeuchi,T.,Tagawa,Y.
Orbital leiomyoma accompanied by orbital pseudotumor.Jpn.J.Ophth.26:175-82,1982
Sanborn,G.E.,et al.
Leiomyoma of the orbit. Am.J.Ophth.87:371-5, 1979
Saracco,J.B.,et al.
Angiome orbitaire. BSOF 12 LXXVI:1199-1201,1976
Savino,P.J.,et al.
Orbital amyloidosis.Canad.J.Ophth.11:252-5,1976
Schatz,H.
Benign orbital neurilemoma.Sarcomatous trans-formation in von Recklinghausen's disease. Arch.Ophth.86:268-73,1971
Schubert,E.
Amyloidtumor der Orbita.Klin.Mbl.Augenheilk. 160:467-8,1972
Schuller,D.E..et al.
Childhood rhabdomyosarcoma of the head and neck. Arch.Otolaryngol.105:689-94,1979
Schutz,J.S.,Rabkin,M.D.,Schutz,S.
Fibromatous tumor (desmoid type) of the orbit. Arch.Ophth.97:703-4,1979
Schwartzenberg,T.P.,Vancea,P.,Dobrescu,G.
Considerations sur les tumeurs malignes de la sphere oculaire chez les enfants. Arch.Ophth. (Paris)37:629-40,1977

Seretan,E.L.
Metastatic adenocarcinoma from the stomach to the orbit.Letter. Arch.Ophth.99:1469,1981
Shammas,H.F.,Blodi,F.C.
Orbital extension of choroidal and ciliary body melanomas. Arch.Ophth.95:2002-5,1977
Sheridan,P.H.,Edman,J.B.,Starr,S.E.
Tuberculosis presenting as an orbital mass. Ped.67:874,1981
Shimo-oku,M.,Okamoto,N.,Ogita,Y.
A case of mesenchymal chondrosarcoma of the orbit.Acta Ophth.58:831-9,1980
Shousha,S.,Lyssiotis,Th.
Granular cell myoblastoma:positive staining for carcinoembryonic antigen. J.Clin.Pathol.32: 219-24,1979
Silva,D.
Orbital tumors.Am.J.Ophth.65:318-39,1968
Singer,P.R.,Th.Krupin,et al.
Recurrent orbital and metastatic melanoma in a patient undergoing previous glaucoma surgery.Am.J.Ophth.87:766-768,1979
Solheim,L.F.,et al.
Granular cell myoblastoma of the hands.Arch. Orthop.Traumat.Surg.97:231-2,1980
Starr,H.,Zimmerman,L.
Extrascleralextension and orbital recurrence of malignant melanomas of the choroid and ciliary body. Int.Ophth.Clin.2:369,1962
Stigmar,G.,et al.
Ophthalmic sequelae of infantile hemangiomas of the eyelids and orbit. Am.J.Ophth.85: 806-13,1978
Stobbe,G.D.,Dargeom,H.W.
Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck in children and adolescents. Cancer 825-36,Sept.1950
Stodtmeister,R.,Nagel,D.
Ein Pseudotumor orbitae ungewöhnlicher Ausdehnung. Fortschr.Ophth.79:303-5,1982
Stout,A.P.
Hemangioendothelioma:A tumor of blood vessels featuring vasvular endothelial cells. Ann.Surg.118:445-63,1943
Strempel,I.
Bindehautmetastase eines primären Hautmelanoms. Ophthalmologica 185:52-7,1982
Taake,W.H.,et al.
Metastases of a Hepatoma to the choroid. Am.J.Ophth.56:208-13,1963
Tarkkanen,A.,Koivuniemi,A.,Liesmaa,M.
Fine-needle aspiration biopsy in the diagnosis of orbital tumors. Graefes's Arch.Clin.Exp. Ophth.219:165-170,1982

Trauzettel,H.,Wilson,E.
A-Bild Echographie bei einem Hämangioperizytom.
Klin.Mbl.Augenheilk.172:384-7,1978
Trese,M.T.,et al.
Orbital embryonal rhabdomyosarcoma and extracranial Schwannoma. Arch.Ophth.97:1929-30,1979
Tricoulis,D.,Davaris,P.,Sarafianos,K.
Fibroma of the orbital wall after dacryocystectomy,case report. Ann.Ophth.:1167-8,1981
Trinkmann,R.,Rentsch,F.J.,Liesenhoff,H.
Primärmanifestation der malignen Histiocytose in der Orbita. Fortschr.Ophth.79:73-4,1982
Troeber,R.,Nover,A.
Orbitametastase eines malignen Aderhautmelanoms der anderen Seite. Klin.Mbl.Augenheilk.177:214-9,1980
Unsöld,R.,Hoyt,W.F.,Newton,T.H.
Die computertomographischen Merkmale des kavernösen Hämangioms und ihre Bedeutung für die Differentialdiagnose im Muskeltrichter gelegener Tumoren der Orbita. Klin.Mbl.Augenheilk.175:773-85,1979
Unsöld,R.,Ostertag,Ch.,Newton,T.H.
Zur Differentialdiagnose endokriner Orbitopathien und entzündlicher Pseudotumoren der Orbita.Computertomographiebefunde.
Klin.Mbl.Augenheilk.177:31-47,1980
Vance,S.F.,Hudson,P.
Granular cell myoblastoma. Am.J.Clin.Pathol.
52:208-11,1969
Vancea,P.,Lazarescu,D.
L'osteome de l'orbite. Ophthalmologica 136:225-38,1958
Vigstrup,J.,Glenthoj,A.
Leiomyoma of the orbit.Acta.Ophth.60:992-7,1982
Waldo,E.,Vuletin,J.C.,Kaye,G.I.
The ultrastructure of vascular tumors:additional observation and a review of the literature.
Pathol.Ann.Part II,12:279-308,1977
Walsh,F.B.,Dandy,W.E.
Pathogenesis of intermittent exophthalmus.
Arch.Ophth.32:1-11,1944
Welge-Lüssen,L.,et al.
Bemerkenswerter Verlauf eines orbitalen Rhabdomyosarkoms bei einem Kleinkind.
Fortschr.Ophth.79:70-2,1982
Wilkes,S.R.,Trautmann,J.C.,DeSanto,L.W.
Osteoma,an unusaual cause of amaurosis fugax.
Mayo Clin.Proc.54:258-60,1979
Wilson,W.B.
Meningiomas of the anterior visual system.
Survey Ophth.26(3):109-127,1981
Winkler,Ch.F.,Goodman,G.K.,et al.
Orbital metastasis from prostatic carcinoma.
Arch.Ophth.99:1406-8,1981

Witschel,H.
Angeborene isolierte Fibromatose des Lids. Ophthalmologica 185:1-6,1982
Wolter,J.R.,Hendrix,R.C.
Osteoblastic prostate carcinoma metastatic to the orbit. Am.J.Ophth.91:648-651,1981
Zakka,K.A.,et al.
Optociliary veins in a primary optic nerve sheath meningioma. Am.J.Ophth.87:91-5,1979
Zimmerman,L.E.,Sanders,T.E.,Ackerman,L.V.
Epithelial tumors of the lacrimal gland:Prognostic and therapeutic significance of histologic types. Int.Ophth.Clin.50:337,1962
Zubler,M.A.,Rivera,R.
Hepatoma presenting as a retro-orbital metastasis. Cancer 48:1883-5,198

LEBENSLAUF

von Karl-Berthold Schmid

geb.30. Januar 1954 in Stuttgart

Vater: Dr.med.Karl Fr.Schmid, Facharzt für Hautkrankheiten, verstorben am 10.8.1980 in Stuttgart - Bad Cannstatt
Mutter:Evamaria Schmid geb. Minner

1961 - 1965	Besuch der Schiller-Grundschule in Stuttgart - Bad Cannstatt
1965 - 1973	Besuch des Johannes-Kepler-Gymnasiums in Stuttgart-Bad Cannstatt mit Reifeprüfung im Juni 1973
1973 - 1974	Grundwehrdienst bei der Bundeswehr
1974 - 1980	Studium der Agrarbiologie an der Universität Hohenheim mit Abschluß
ab Okt.1979	Beginn des Medizinstudiums an der Universiät Tübingen, Physikum März 1981, erstes Staatsexamen März 1982, zweites Staatsexamen März 1985, drittes Staatsexamen: schriftl.23.4.86, mündl. Prüfung 5.5.1986
1983 -1984	Bearbeitung und Fertigstellung der Dissertation: "Tumoren der Orbita - Auswertung des bioptischen Materials des ophthalmo-pathologischen Labors der Universitäts- Augenklinik Tübingen im Zeitraum von 1970-1983" , unter Anleitung von Prof.Dr.H.-J. Thiel